Bibliothèque des Connaissances médicales
DIRIGÉE PAR LE DOCTEUR APERT

Dr L. DUBREUIL-CHAMBARDEL
(DE TOURS)
Président de la Société d'Anthropologie de Paris

Les variations du corps humain



Illustré de 104 figures dans le texte

PARIS
ERNEST FLAMMARION, ÉDITEUR
26, RUE RACINE, 26
1925

Je dédie cet ouvrage à mon excellent collègue, le professeur J.-A. Pirès de Lima, professeur d'Anatomie à la Faculté de Médecine de Porto.

Tours, 30 juin 1924.

INTRODUCTION

La connaissance des variations morphologiques du corps humain a pris une grande importance clinique.

Certaines, en effet, sont la conséquence d'états pathologiques du fœtus et de l'enfant (compressions intra-utérines, troubles endocriniens).

D'autres, et ce sont les plus nombreuses, sont au contraire le point de départ d'affections sérieuses, ou la cause d'une gêne dans le développement régulier de l'enfant (ectopies testiculaires, becs-de-lièvre, déviations de la cloison nasale).

Plusieurs enfin ont des conséquences graves au point de vue social, soit en créant des infirmes dont la capacité de travail est réduite, soit en entravant les fonctions de reproduction (luxation de la hanche, phocomélie, gynécomastie).

Aussi bien y a-t-il un intérêt nettement pratique, en dehors de toute curiosité scientifique, à bien connaître ces dysmorphies somatiques. Leur étude a donné lieu, dans ces dernières années, à l'établissement de syndromes morphologiques ou cliniques.

Nous n'avons pas l'intention d'écrire ici un *Traité des Variations*, ce serait œuvre considérable qui dépasserait le cadre de ce volume. Nous voulons plus simplement signaler rapidement les principales dispositions irrégulières du corps qui se présentent le plus ordinairement à l'attention du médecin.

Nous avons laissé de côté toute une série de variations qui sont de véritables monstruosités incompatibles d'ordinaire avec la vie : telles que les cyclopies, les anencéphalies, les symélies, les unions gemellaires.

Nous avons aussi négligé la plupart des variations que présentent les organes internes : cœur, foie, poumon, reins, tube digestif, variations qui sont si fréquentes et qui influent de façon si directe sur la fonction de ces organes ; nous pensons en effet qu'elles doivent être étudiées dans le cadre pathologique de chacun de ces viscères.

Limité de la sorte, notre travail sera ample encore, et nous ne pourrons qu'indiquer l'essentiel touchant l'origine, l'évolution et la description de chaque variation.

Nous avons écrit ce livre en utilisant les matériaux que nous avons réunis à l'Institut d'anatomie de l'Ecole de Médecine de Tours. Nous nous sommes servi aussi des nombreux documents qui nous ont été communiqués par divers anatomistes français et étrangers. Nous remercierons plus spécialement notre ami le Dr André Feil, dont les travaux sur les malformations humaines sont toujours marqués au coin d'une grande originalité.

Nous avons fait une large place aux recherches entreprises à la Faculté de Médecine de Porto, par le Pr Pirès de Lima. Ce distingué anatomiste a recueilli avec ses élèves un nombre considérable de faits curieux, tous observés dans les milieux portugais, et a apporté ainsi une contribution très importante à nos connaissances sur les variations. Il nous a paru nécessaire de signaler au public français ce grand effort scientifique accompli dans la jeune Université lusitanienne.

Tours, le 8 juin 1924.

Les variations du corps humain

CHAPITRE PREMIER

LES VARIATIONS GÉNÉRALES DU CORPS

I

LES VARIATIONS DE LA TAILLE

On a remarqué de tous temps les variations que peut présenter la taille chez l'homme. Ces constatations se sont synthétisées, chez les anciens, dans les légendes mythiques des Titans et des Pygmées.

Aussi bien l'amplitude de ces variations est considérable puisqu'on a observé des individus dont la taille ne dépassait pas 54 centimètres à l'état adulte, et d'autres qui atteignaient jusqu'à 2 mètres 84. Ces différences si notables, qui font que certains sujets peuvent avoir plus de cinq fois la hauteur de certains autres, reconnaissent des causes multiples et il faut distinguer plusieurs catégories de géants et de nains.

Dans une première catégorie doivent être étudiées les variations de la taille au point de vue des différentes races humaines. Ce sont les variations ethniques.

Dans une seconde catégorie, on pourra étudier les variations de la taille au point de vue des individus pris en eux-mêmes. Ces variations sont sous la dépendance de facteurs pathologiques ou de facteurs physiologiques en rapport principalement avec les sécrétions des glandes endocrines.

Les variations ethniques.

Lorsqu'on étudie les divers groupes humains qui peuplent la terre, on constate qu'il y a entre eux des différences de stature très considérables, les uns étant composés d'individus de petite taille ne dépassant pas de beaucoup un mètre, les autres au contraire comprenant des sujets de taille élevée atteignant deux mètres.

En prenant dans chaque groupe de longues séries d'individus, exempts de toute tare pathologique, on est arrivé à établir la moyenne de la taille. C'est là un caractère ethnique de grande valeur. Nous donnons ici un tableau des tailles moyennes d'un certain nombre de races humaines.

Moyenne de taille de quelques races humaines
(d'après Weisbach et de Quatrefages).

Boschimans	1.35	Péruviens	1.59
Mincopies	1.43	Malais	1.60
Guanches	1.44	Australiens	1.61
Semangs	1.44	Tahitiens	1.62
Aëtas	1.48	Fuejiens	1.62
Papouas	1.48	Ando-Péruviens	1.63
Lapons	1.56	Chinois	1.63
Aymaras	1.57	Magyars	1.65
Kamschadales	1.57	Français	1.66
Cochinchinois	1.58	Hottentots	1.66
Timoriens	1.58	Slaves d'Autriche	1.67

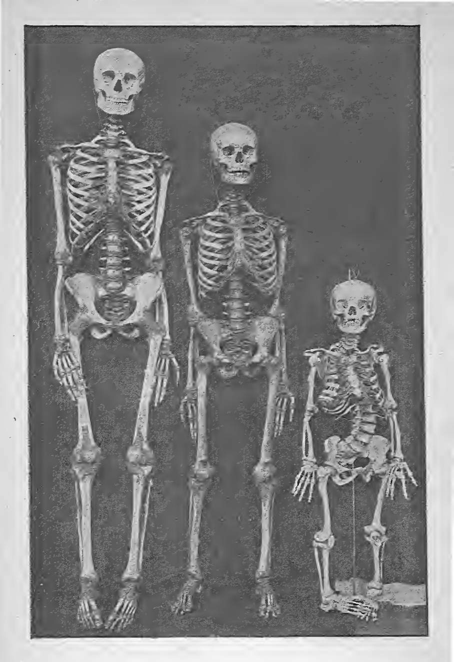


Fig. 1. — Squelettes d'un géant (1 m. 92), d'un homme moyen (1 m. 65) et d'un nain rachitique (1 m. 12) (École de Médecine de Tours).

Javanais	1.67	Patagons	1.73
Allemands	1.68	Hawaïens	1.75
Fidjiens	1.68	Polynésiens	1.77
Belges	1.68	Cafres	1.78
Anglais	1.68	Hollandais	1.78
Somalis	1.69	Caraïbes	1.86
Néo-Zélandais	1.81	Insulaires de Schiffer.	1.93

Ces chiffres ne s'appliquent qu'aux individus masculins. Dans toutes les races, la femme est plus petite que l'homme d'une dizaine de centimètres, sauf dans les races jaunes où cette différence est un peu moins marquée.

Le tableau ci-dessus ne donne que les chiffres moyens de chaque groupe de population. Mais dans chaque groupe il y a des individus ayant une taille inférieure ou supérieure à cette moyenne.

C'est ainsi que les Boschimans peuvent varier de taille entre : 1 mètre et 1 m. 44 ; les Esquimaux entre 1 mètre et 1 m. 61 ; les Lapons entre 1 m. 38 et 1 m. 61 ; les Patagons entre 1 m. 64 et 1 m. 92 ; les Tahitiens entre 1 m. 70 et 1 m. 80. Les amplitudes de ces variations staturales sont donc assez larges dans chaque race.

On a beaucoup discuté pour savoir quelle était la cause déterminante de ces grandes différences. Les uns y ont vu une question de climat, les autres une question de terrain, d'autres une question d'altitude, d'autres encore une question de nourriture.

Mais il faut remarquer tout de suite que dans des zones limitées de territoire, ayant un climat, une altitude, un sol, des ressources alimentaires semblables, vivent côte à côte, depuis des siècles, des races différentes qui ont conservé intacts leurs caractères staturaux. Ainsi les Wallons et les Flamands dans la Belgique.

De petits groupes ethniques vivant depuis très

longtemps au milieu d'autres populations conservent leurs types somatiques et leur taille. En Touraine, les conscrits du Verron, c'est-à-dire des communes d'Avoine, de Savigny et de Beaumont, ont une moyenne de taille qui dépasse de trois centimètres la taille des conscrits des autres communes du canton de Chinon. Nous pourrions multiplier les exemples.

En Europe, les populations des régions septentrionales, Ecossais, Norvégiens, Suédois, sont de grande taille et les Ligures qui vivent sous un ciel plus doux sont petits. Tandis qu'en Afrique les Noirs les plus grands vivent sous l'Equateur, alors qu'en Indo-Chine, sous les mêmes latitudes, habitent des peuples de taille minime.

Il serait imprudent de fixer des lois expliquant ces différences.

Mais on constate ordinairement que dans une même race les montagnards sont plus petits que les habitants des plaines, que les populations d'un terrain schisteux sont moins grandes que celles d'un terrain crayeux ou d'un terrain d'alluvion. Il en serait des hommes comme des plantes et des animaux qui sont d'autant plus vivaces, d'autant plus grands que le terrain est plus fertile en éléments organiques et en éléments minéraux.

Brachyskèles et Macroskèles.

Manouvrier a montré que dans une même race les proportions du corps chez des sujets de même âge et de même taille peuvent varier dans d'importantes mesures. Certains sujets auront des membres inférieurs longs, d'autres des membres inférieurs courts. Ce sont les *longilignes* et les *brevilignes*, ce qu'avec le professeur à l'Ecole d'Anthropologie nous nommerons des *Brachyskèles* et des *Macroskèles*.

Le *Brachyskèle* a des membres inférieurs courts,

trapus et musclés, un tronc long et large, un cou long avec des épaules tombantes, une grande envergure supérieure à la taille, déterminée par la largeur du tronc, une tête forte et haute.

Le *Macroskèle* a des membres inférieurs longs, à muscles tendineux peu charnus, un tronc court et étroit, un cou court avec des épaules horizontales, une envergure égale à la taille, une tête petite et de faible hauteur.

Si on représente par B la hauteur du buste, c'est-à-dire toute la partie du corps qui domine le plan du siège le sujet étant assis, et par S la différence entre B et la taille totale du sujet, par conséquent une longueur réduite du membre inférieur, on constate que le rapport entre ces deux dimensions est de 96 chez le Brachyskèle et de 90 chez le Macroskèle.

Les mesures suivantes ont été prises sur deux sujets de même âge, d'une taille de 1 m. 70 et l'un et l'autre de vieilles familles tourangelles. Elles montrent bien les différences essentielles qui séparent le brachyskèle et le macroskèle.

	Brachyskèle	Macroskèle
Taille	1.70	1.70
Envergure	1.75	1.71
Hauteur de l'acromion	1.38	1.45
— des seins	1.21	1.27
— de l'ombilic	98	1.05
— du bord supérieur de l'os coxal	1.02	1.07
Longueur membre inférieur	95	1.01
— cuisse	46	51
Longueur rachis (occipito-coccygienne)	67	61
— cou (occipito-1re v. thoracique)	15	13
Tête :		
Diamètre longitudinal	18.6	18.2
— bi-pariétal	15.8	15.0
— bi-zygomatique	13.4	13.7
— bi-goniaque	10.2	10.8
— mento-bregmatique	24.1	22.

II

LE NANISME

Le nanisme est l'état des sujets dont la taille est de beaucoup inférieure à la taille moyenne des individus du même âge, appartenant à une même race.

Il faut reconnaître deux causes :

Un défaut de nutrition.

Un trouble fonctionnel des glandes endocrines.

A. **Les défauts de nutrition**. — Tous les défauts de nutrition peuvent produire un retard, une lenteur, une insuffisance de croissance.

Le fœtus porté par une mère souffreteuse, qui a eu une grossesse pénible ou qui s'est mal alimentée, va arriver au monde avec une taille réduite ; il n'aura que 35 ou 40 centimètres au lieu des cinquante qui constituent la taille normale des enfants à la naissance. Ce petit être supportera toute la vie ce dur handicap.

Après la naissance, l'enfant pourra recevoir une alimentation insuffisante, ou une alimentation imparfaite avitaminée. Au lieu de grandir de vingt centimètres dans la première année et de dix dans la suivante, on voit des enfants s'accroître seulement de dix ou douze dans les douze premiers mois et de quatre à cinq dans la seconde année. C'est un autre handicap de croissance, qui peut s'additionner au premier, et que l'enfant ne rattrapera pas.

L'enfant aura aussi à supporter des atteintes pathologiques ; les maladies du foie agissent souvent sur la croissance ; puis les longues dyspepsies avec ou sans entérite qui empêchent souvent l'alimentation régulière ; les infections hérédo-dystrophiques ; toutes ces causes, et d'autres, amènent un état de chétivité,

un retard de croissance, un nanisme enfin. Certains auteurs ont pu ainsi décrire un nanisme hépatique, un nanisme dyspeptique, un nanisme rénal, un nanisme syphilitique, etc.

Le plus fréquent et en même temps le plus complet de ces nanismes par défaut de nutrition est celui dû au rachitisme.

Nous n'avons pas à traiter ici du rachitisme. Les os longs se courbent, les articulations se nouent, la croissance est lente, les enfants s'alimentent mal. Ils restent petits. A l'époque pubertaire, la poussée normale qui allonge les adolescents avorte. Bref, ces sujets rachitiques restent petits, d'une taille très inférieure à la moyenne. Le sujet dont nous reproduisons le squelette à la figure 1 est une naine rachitique avec tous les stigmates caractéristiques, qui est morte à l'Hospice général de Tours, âgée de 53 ans ; elle avait une taille de 112 centimètres.

Beaucoup de nains, présentés dans les foires ou qui ont eu un rôle dans l'histoire, étaient des rachitiques.

Citons ici les lésions congénitales ou précoces du cœur et particulièrement les lésions mitrales, coïncidant ou non avec des anomalies structurales du système vasculaire, notamment avec le rétrécissement des artères, susceptible de déterminer de grands arrêts de croissance. C'est ce qu'avec Gilbert et Rathery, on a nommé le nanisme mitral ou cardiaque. Les *nains anangioplasiques* ont été comparés, par Launois, aux arbres nains du Japon, en ce sens qu'ils poussent mal parce que les matériaux nutritifs ne parviennent que péniblement et parcimonieusement à leurs cellules, en raison de la malformation des voies sanguines.

B. **Les nanismes endocriniens.** — *Le nanisme thyroïdien.* — C'est le mieux étudié des nanismes endocriniens. Il constitue l'un des symptômes majeurs du myxœdème. Le nain thyroïdien a la face bouffie et lunaire, sans expression ; les membres en colonne ; la peau glabre et sèche et écailleuse sur des téguments épaissis ; le cou, court et massif ; le thorax trop volumineux pour la taille.

Le professeur Nobécourt a tracé un tableau fort complet des caractères staturaux des myxœdémateux :

« La petitesse de la taille est caractéristique du myxœdème congénital et précoce. Il entraîne, en effet, un retard considérable et même l'arrêt de la croissance staturale. Le phénomène est d'autant plus manifeste que l'enfant est plus âgé : la taille se fixe, à un âge donné, bien avant qu'elle ait atteint la hauteur qu'elle devrait avoir. A la naissance, la taille est normale. Pendant 1, 2, 3 ou 4 ans, elle s'allonge. Plus tard, elle ne progresse plus ou ne progresse que d'une façon insensible. »

« Des grands enfants, des jeunes gens, des adultes même, mesurent 70 centimètres, 80 centimètres, 90 centimètres, 100 centimètres, comme des enfants de 1, 2, 4 ou 5 ans. Le « Pacha de Bicêtre », qui mesurait 90 centimètres à 19 ans, est célèbre. Des filles dont j'ai parlé mesurent 89 centimètres à 7 ans et demi, 95 centimètres à 11 ans et demi, 108 centimètres à 15 ans ; elles ont les tailles d'enfants de 3 ans et demi, de 4 ans et demi, de 6 ans et demi ; leurs tailles sont respectivement inférieures de 25 centimètres, de 39 centimètres, de 45 centimètres aux tailles moyennes de leurs âges. »

La plupart des nains exhibés dans les foires sont des dysthyroïdiens.

La radiographie nous donne l'explication de ces

arrêts de croissance qui sont le résultat d'un trouble du processus d'ossification au niveau du cartilage diaphyso-épiphysaire. Ce cartilage ne s'ossifie pas, il reste épais, la soudure de l'os diaphysaire et de l'os épiphysaire ne s'effectue pas en temps voulu et les points secondaires d'ossification apparaissent tardivement et restent grêles. Cependant, l'ossification sous-périostée se poursuit et s'active, ce qui donne aux os un aspect épais et massif.

Les nains ont une intelligence rudimentaire. La plupart sont des idiots apathiques, au marcher lent et hésitant. Arrivés à la puberté, on n'en voit apparaître aucun des symptômes et leurs organes sexuels restent rudimentaires.

Souques et Chauvet ont décrit un *infantilisme hypophysaire* caractérisé à la fois par la réduction de la taille, qui, chez les adultes examinés, ne dépasse pas 1 m. 27, 1 m. 12, 1 m. 06 et par l'absence des caractères sexuels secondaires : atrophie ou hypoplasie des organes génitaux, peau glabre, cou rond, etc.

Léri oppose à ce syndrome celui de *nanisme hypophysaire* qui s'en distingue par la conservation des caractères somatiques et des fonctions sexuelles correspondant à l'âge des sujets, lesquels peuvent être féconds.

Dans l'un et l'autre cas, il y a des tailles très petites correspondant à celles d'enfants de 5 ou 6 ans qui auraient cessé de grandir à cet âge. On ne constate pas de dysharmonie morphologique dans les proportions du tronc, de la tête et des membres. Ce sont des nains bien conformés.

Nanisme surrénal. — Variot et Pironneau ont

décrit un nanisme qui serait dû à un trouble des glandes surrénales. Ce syndrome comporte une face ridée, une peau flétrie et glabre, l'absence de tissu sous-cutané, une forte pigmentation cutanée. L'enfant a l'aspect d'un vieux, aussi a-t-on nommé cet état le *nanisme sénile*, et Apert l'a qualifié de *gérodermie*. La puberté avorte et les caractères sexuels secondaires n'apparaissent pas. Les sujets gardent un aspect infantile.

Pende a décrit un *nanisme parathyroïdien* qui peut se concevoir par ce que l'on sait du rôle des glandules parathyroïdes sur le métabolisme du calcium et sur le système osseux.

Les altérations du thymus donnent lieu à des idioties thymiques congénitales et à des arrêts de croissance vérifiés expérimentalement.

Il existe un *nanisme génital* et voici comme nous le comprenons.

Les phénomènes de la puberté se produisent habituellement à 12 ou 13 ans chez la fille, à 14 ou 15 ans chez le garçon. Pendant cette période, la taille s'accroît beaucoup : de 25 centimètres environ chez le garçon, d'un peu moins chez la fille.

L'époque pubertaire passée, la croissance est presque achevée et l'adolescent ne grandira seulement que de quelques centimètres.

Or il y a des cas assez fréquents où la puberté se manifeste de façon très précoce. On a vu des fillettes réglées à trois ans et même plus tôt, et des garçons montrer un pénis et des testicules bien développés avec érections et pertes séminales dès les premières années.

Pendant l'installation de ces fonctions physiologiques, l'enfant devenu précocement adolescent

grandit rapidement, mais dès que le cycle pubertaire est révolu avec l'apparition des caractères sexuels secondaires, la croissance se ralentit.

Voici deux observations résumées de faits personnels et encore inédits :

Marie G., de Joué-les-Tours, voit ses premières règles à l'âge de 6 ans ; elle a alors 94 centimètres, ce qui est une taille légèrement inférieure à la moyenne ; de 6 à 8 ans, elle grandit de 17 centimètres, atteignant donc 111 centimètres ; à ce moment ses menstrues se font régulièrement, ses seins sont gros, les poils pubiens et axillaires sont abondants et réguliers. A 14 ans, elle a une taille de 120 centimètres.

Jean L., de Bressuire, à l'âge de trois ans, a 84 centimètres. A ce moment, on remarque l'accroissement du pénis et des testicules ; le pubis, puis les aisselles se couvrent de poils ; à 4 ans on constate des pertes séminales. La croissance est très active. A 5 ans et six mois, l'enfant a l'apparence d'un petit homme ; il a à ce moment 1 mètre 16, c'est-à-dire la taille d'un enfant de 9 ans. Mais la croissance se ralentit alors quand nous l'avons revu en 1919, après la guerre, il était âgé de 22 ans et mesurait 1 m. 30.

A ces deux observations très nettes et complètes, nous pourrions ajouter les faits suivants malheureusement incomplets :

1° Deux sœurs, J. et L. L., de Ballan, réglées à 8 ans et 9 ans, ont cessé de grandir à 10 et 11 ans, ayant des tailles de 138 et 144 centimètres.

2° Jacques R., de Luzillé, a été précocement pubère à 10 ans ; il avait 136 centimètres à ce moment, ayant grandi rapidement de 10 centimètres en un an. A 15 ans, il a 143 centimètres.

De tout ceci il semble qu'on soit en droit de conclure que dans les cas de devancement des phénomènes pubertaires, les jeunes sujets font une crise

de croissance qui s'arrête lorsque la puberté est complète, et qu'après cette période, la croissance se ralentit. Ces sujets restent petits, sont des nains parce que le début de leur puberté a commencé à un moment où ils avaient la taille réduite correspondant à leur âge.

L'aspect de ces nains génitaux, si nous en jugeons par les cinq cas que nous avons pu étudier, est assez divers.

Jean L., qui a été pubère très tôt, a conservé une grosse tête disproportionnée avec le corps d'adulte ; il a conservé les proportions somatiques d'un enfant de cinq ans.

Les deux sœurs L., Jacques R. formés un peu plus tard, ont une harmonie corporelle parfaite ; ce sont des adultes en miniature.

Marie G., sauf une grosse tête, a un corps bien constitué.

Chez aucun de ces sujets il n'a été remarqué de lésions oculaires ou des symptômes de troubles cérébraux pouvant donner à penser à une tumeur de la glande épiphysaire.

Le psychisme de tous ces sujets est moyen et l'état physique général satisfaisant.

Ce nanisme génital par puberté précoce doit donc entrer dans le cadre des nanismes glandulaires. Nous reproduirons l'iconographie de ces sujets dans un travail spécial.

III

LE GIGANTISME

Le *gigantisme* est l'état des sujets dont la taille est de beaucoup supérieure à la taille habituelle des individus du même âge, appartenant à une même race.

Dans toutes les races on peut considérer des sujets de forte taille, mais dont toutes les proportions somatiques sont conservées, dont toutes les fonctions glandulaires et intellectuelles sont parfaites, dont enfin les systèmes cutané, sous-cutané et musculaire ne présentent aucun trouble. Ce sont des géants eurythmiques, suivant l'expression de Pende. En France, par exemple, on remarque des hommes dont la taille atteint ou dépasse deux mètres, mais dont le rythme de croissance a été régulier ; ce sont des individus vigoureux, au psychisme normal. Ce gigantisme peut devenir familial et héréditaire puisque les organes génitaux sont proportionnellement développés et actifs. On ne saurait considérer ces géants autrement que comme des sujets parfaitement normaux.

Il n'en est pas de même de deux autres groupes de géants, dont les exagérations staturales sont dues à des lésions glandulaires ; nous devons parler ici :

1° Des géants hypophysaires ;

2° Des géants testiculaires.

Gigantisme hypophysaire. — En 1886, Pierre Marie a défini l'*acromégalie* une affection caractérisée par « une hypertrophie singulière, non congénitale, des extrémités supérieures, inférieures et céphalique ».

Les os du crâne sont plus atteints que ceux de la face. Ils prennent un développement considérable, et nous avons à l'Ecole de Médecine de Tours un sujet sur lequel ils atteignent une épaisseur de 22 millimètres. Les bosses occipitales font saillie en arrière et les bosses frontales sont proéminentes en avant ; les rebords sourciliers font une visière. Le nez est accusé, les os malaires saillants, le menton est porté en avant à cause de l'hypertrophie de la mandibule.

Les mains et les pieds sont épais et larges ; leurs dimensions sont allongées.

Chez l'acromégalique, la taille est généralement exagérée et chez quelques sujets on a affaire à de véritables géants.

Ces rapports du gigantisme et de l'acromégalie sont étroits. Ils ont été très discutés.

Brissaud et Meige pensaient que la lésion de l'hypophyse conduisait au gigantisme, si elle frappe un sujet jeune, chez lequel les cartilages épiphysaires sont encore capables de produire de l'os ; on constate alors une hypercroissance des os longs. Mais si la lésion atteint un sujet chez lequel les cartilages épiphysaires sont ossifiés, l'action de l'hypophyse se manifestera seulement par une hyperostéogénèse périostale amenant un épaississement des os.

« Le gigantisme, a précisé Brissaud, est l'acromégalie de la période de croissance proprement dite, l'acromégalie est le gigantisme de la période de croissance achevée ; l'acromégalo-gigantisme est le résultat d'un processus commun au gigantisme et à l'acromégalie, empiétant de l'adolescence sur la maturité. »

Cette conception, un peu schématique, prête à des remarques. On peut en effet constater de l'acromégalie alors que les cartilages épiphysaires sont encore présents. D'autres auteurs ont noté la simultanéité des deux phénomènes d'acromégalie et de gigantisme se manifestant chez des sujets de 10 à 15 ans.

Quoi qu'il en soit, il paraît prouvé maintenant que ces deux dystrophies, associées ou non, sont sous la dépendance d'une lésion du lobe antérieur de l'hypophyse. Ce lobe est, d'après Launois et Roy, augmenté de volume, ce qui détermine un agrandissement de la selle turcique.

Les géants acromégaliques présentent presque tous

une hyperplasie génitale, dont on a voulu faire une conséquence du trouble hypophysaire. Mais les rapports associés de ces deux glandes sont encore hypothétiques.

Le gigantisme testiculaire. — On a de tout temps remarqué que les sujets privés congénitalement, accidentellement ou intentionnellement de leurs glandes génitales présentaient une grande taille et un ensemble de caractères somatiques qui constituent un état spécial qu'on a nommé l'Eunuchisme.

Les enfants ainsi privés de testicules ont une période prépubère absolument semblable à celle de tous les autres enfants. Lorsque l'âge pubère arrive, ils n'ont pas cette brusque poussée de croissance qui est un phénomène habituel de ce moment. Leur croissance continue le rythme de la croissance infantile, mais persiste plus longtemps et, au lieu de s'achever vers 18 ou 20 ans, continue jusqu'à l'âge adulte, vers 24 ou 25 ans. Aussi ont-ils, en définitive, une taille élevée qui est en général supérieure très sensiblement à celle des sujets de la même race. On voit des eunuques atteindre parfois 2 m. 25 ou 2 m. 30.

L'allongement somatique est surtout évident sur les membres inférieurs. L'eunuque est un makroskèle avec des jambes d'échassiers ; le tronc reste normal.

La radiographie révèle qu'il y a une persistance anormale des cartilages de conjugaison qui ne se soudent que tardivement, longtemps après qu'ils le sont déjà chez les sujets normaux.

L'eunuque conserve des caractères infantiles : absence de poils pubiens et axillaires ; absence de barbe et de moustache. La tête est petite, le développement de la face est diminué en largeur et surtout

en hauteur ; le maxillaire inférieur est réduit verticalement ; le crâne est diminué dans tous ses diamètres ; le larynx reste petit ; la pomme d'Adam est peu saillante ; la voix demeure grêle ; le thorax est étroit ; les organes génitaux externes sont rudimentaires ; la prostate est à peine sensible au toucher, le bassin est large sans atteindre toutefois les dimensions du bassin féminin ; les mains et les pieds sont allongés, mais non élargis. Il existe presque toujours une obésité notable et généralisée ; la musculature est peu développée et ne forme pas de relief sous la peau.

Les eunuques sont des indolents, des paresseux peu vigoureux physiquement ; leur intelligence peut être vive, mais souvent puérile et impulsive.

IV

LES VARIATIONS DU RYTHME DE CROISSANCE

Différents états endocriniens peuvent déterminer des variations dans le rythme de la croissance sans que celle-ci, en fin de compte, atteigne une dimension très éloignée de la moyenne.

Dans la *macrogénitosomie* précoce, décrite par Pellizzi, il s'agit de troubles épiphysaires. Précocement, vers 8 ou 10 ans par exemple, apparaissent les premiers signes de puberté et la formation des caractères sexuels secondaires : croissance rapide des poils génitaux, développement des organes sexuels, puis accroissement de la taille. Deux ans après le début des phénomènes, le sujet a atteint sa taille définitive qui est au-dessus ou au-dessous de la moyenne, conservant les proportions générales du corps. Mais à ces symptômes s'ajoutent ceux d'une tumeur cérébrale

(hypertension intra-crânienne, céphalée, troubles de la vue) en rapport avec l'épiphyse, et ces sujets sont souvent enlevés par une mort prématurée.

Dans la *gérodermie génito-dystrophique* de Rummo et Ferranini, il existe une hyperplasie génitale qui entraîne l'absence des caractères sexuels secondaires. Mais l'affection est congénitale et dès la première enfance, on note un allongement exagéré des membres. Ce travail d'hypertrophie s'arrête vers 17 ou 18 ans. Le sujet a donc une croissance précoce, mais la taille en définitive dépasse rarement la normale. Il reste une disproportion marquée entre les membres et le tronc. Ce qui frappe aussi, c'est l'aspect sénile du masque, avec peau sèche et glabre, rides profondes du front, le tout coexistant avec un ensemble juvénile.

Hutinel a décrit, sous le nom de *dystrophie des adolescents*, un syndrome clinique qui se montre généralement pendant la période pubertaire. Il s'agit d'enfants ou d'adolescents qui à ce moment subissent un allongement exagéré et rapide de la taille. Les membres inférieurs sont très longs. Mais l'accroissement en volume n'est pas proportionné à la taille, le poids est insuffisant, le thorax reste étroit, et on note des troubles divers du cœur, qui est gros et tachycardique, et des vaisseaux périphériques avec cyanose.

Les organes génitaux externes sont développés et les fonctions génitales possibles. Le psychisme est normal, mais on note souvent une lenteur ou une rapide fatigue intellectuelle.

Le jeune D., de Tours, avait à 14 ans 1 m. 41 et à 18 ans 1 m. 86, ayant grandi de 45 centimètres pendant sa période pubère.

La jeune L., de Tours également, avait à 12 ans 1 m. 25 et à 16 ans 1 m. 74, ayant grandi de 49 centimètres.

Nobécourt attribue ce gigantisme passager des adolescents à un trouble hypophysaire.

Les croissances retardées. — Voici un cas héréditaire de retard de croissance qui est intéressant parce que nous n'avons pu reconnaître aucun trouble endocrinien.

Marcel D., de Leméré, à 19 ans, a une taille de 143 centimètres, avec une envergure de 158 centimètres et un poids de 36 kilogrammes ; c'est un makroskèle dont le corps présente toutes ses proportions normales. Ses testicules et son pénis ont commencé à grossir depuis quelques mois. Poils pubiens rares, poils axillaires absents ; c'est la formule $P^1 A^o$. Il n'y a pas encore de sécrétion spermatique.

Le sujet a toute l'apparence d'un enfant de 13 ans, dont il a d'ailleurs les mesures somatiques. Il paraît être au début de sa formation pubère.

Son père, qui présente avec lui une grande ressemblance physique, ne s'est pas inquiété de cet état parce que, dit-il, il a présenté lui-même les mêmes phénomènes d'une puberté retardée. La croissance, l'apparition des poils génitaux, la mue de la voix n'auraient commencé chez lui qu'à 20 ans.

Nous pourrions donner ici quelques autres observations en tout semblables à celle-ci.

A quoi attribuer ce retard de croissance qui fait qu'un sujet conserve un type infantile jusqu'après 20 ans, pour prendre alors tardivement, mais complètement, ses caractères virils ? La nature héréditaire de cette variation physiologique est à retenir.

V

LES ASYMÉTRIES DE DÉVELOPPEMENT

Les inégalités de développement des deux parties du corps sont plus fréquentes qu'on ne le pense généralement et passent inaperçues lorsqu'elles sont légères et qu'on examine les sujets superficiellement. Dans quelques cas seulement, elles deviennent évidentes et frappent de suite un observateur, même non averti, parce qu'elles provoquent dans la statique générale du corps des dysharmonies graves, des asymétries choquantes et en particulier, une boiterie accusée. Déjà étudiées en 1869 par Trelat et Monod, Wyss, récemment, n'a pu en réunir que 31 cas.

Voici quelques observations personnelles inédites :

A. — Jeune garçon de 10 ans, originaire de Trôo, Loir-et-Cher, présente une inégalité importante entre son côté droit et son côté gauche, intéressant tous les segments du corps. Donnons ici quelques mesures centimétriques. La taille étant de 132 centimètres.

	Membres inférieurs	cuisse	jambe	pied
Longueur	côté droit.	37.5	29	19
—	côté gauche.	39.5	31	22
Circonférence	côté droit.	30	22	
—	côté gauche.	33	24	

	Membres supérieurs	bras	av.-bras	main
Longueur	côté droit.	23	20	14.5
—	côté gauche.	24.5	22	16.5
Circonférence	côté droit.	15	17	
—	côté gauche.	16	18	

Le périmètre thoracique est de 60 centimètres.
L'hémithorax droit a un périmètre de 28.5 centimètres.
— gauche — 31.5 cent.

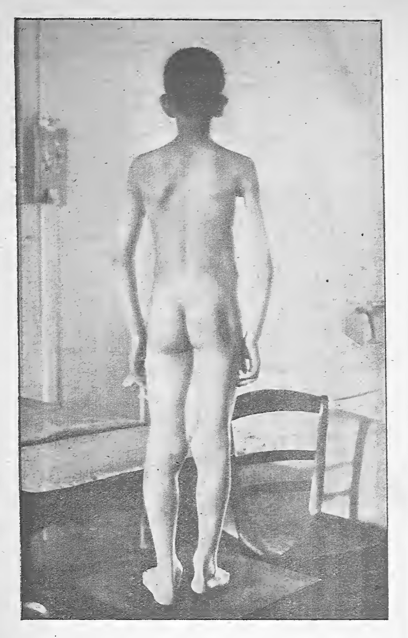


Fig. 2. — Inégalité de développement des deux parties du corps, surtout manifeste aux membres inférieurs (Observation inédite).

L'hémi-crâne droit a un périmètre de 24 cent.
— gauche — 26.5 cent.
L'oreille droite a une hauteur de 6 cent.
— gauche — 7 cent.

Il y a abaissement du sourcil droit ; une plus petite ouverture palpébrale à droite, une voûte palatine moins développée à droite, un aplatissement de la face droite et aussi du demi-maxillaire inférieur droit ; l'arcade zygomatique est moins accusée à droite.

La différence de longueur des membres inférieurs détermine une claudication ; l'enfant y supplée en portant son pied droit en pointe ; il en résulte un pied creux et de la gampsodactylie des phalanges sur le métatarse.

B. — Une fillette, âgée de 5 ans, Madeleine D., de Château-du-Loir, a tout le côté gauche du corps moins développé que le côté droit. Les os longs sont réduits dans toutes leurs dimensions. Le fémur droit est plus large de 3 millimètres et plus long de 15 millimètres que le gauche. Le membre inférieur gauche est plus court de 30 millimètres et le membre supérieur gauche de 17 millimètres.

C. — Un garçon de Loudun, que nous avons pu suivre depuis 1912, nous montre que ces différences entre les deux côtés du corps s'accentuent avec l'âge.

A 4 ans, le membre inférieur gauche était plus court que le droit de 3 centimètres.

A 8 ans, de 4 centimètres.

A 13 ans, de 5 centimètres.

A 16 ans, de 7 centimètres.

Aux mêmes époques, le membre supérieur gauche était plus court que le droit respectivement de 1,5 ; 3 ; 4 ; et 5 centimètres.

D. — Un jeune homme de 18 ans, postulant au chemin de fer, a le membre inférieur droit plus court de

3 centimètres et le membre supérieur droit plus court de 3,5 centimètres. La face et le crâne du même côté sont visiblement moins développés. L'hémi-thorax droit donne 41 centimètres et l'hémi-thorax gauche, 44 centimètres pour un périmètre de 85 centimètres.

Ces asymétries peuvent être totales, c'est-à-dire intéresser les membres, la tête, le thorax, le bassin, ou, au contraire, être localisées à un seul membre.

Les différences de longueur entre les membres supérieurs sont assez fréquentes. Celles entre les membres inférieurs plus rares.

Les asymétries faciales sont tellement communes qu'on a pu dire qu'il n'existait aucune tête rigoureusement symétrique. Mais ici peuvent intervenir des facteurs variés : pressions utérines, manœuvres obstétricales, perte précoce des dents d'un côté, etc.

On peut se demander si dans ces cas il s'agit d'un raccourcissement ou d'un allongement des membres. Dans les observations publiées avec détails et dans les nôtres, je constate que les dimensions du membre le plus long ne dépassent pas les moyennes des sujets normaux de même âge. Il s'agit donc en réalité d'une hypotrophie localisée à un membre ou à tout un côté du corps. D'ailleurs on ne constate d'ordinaire aucun trouble cutané ou sous-cutané, aucune lésion vasculaire veineuse ou lymphatique ; les tissus des éléments ainsi peu développés paraissent normaux.

Il y a donc lieu, à mon avis, de distinguer ces symptômes hypotrophiques, d'avec ce qu'on a appelé les hémi-hypertrophies ou les hypertrophies localisées. Ici, il n'y a pas raccourcissement, mais allongement ou augmentation de volume d'un ou de plusieurs membres, en même temps qu'on constate un épaississement de la peau, un développement excessif du tissu graisseux et des tissus sous-cutanés

qui sont fermes et lardacés et aussi un état lymphangiomateux ou angiomateux.

Lorsqu'on a affaire à des lésions du seul système lymphatique, les os ne sont pas ordinairement allongés ; s'il y a des lésions du système sanguin, il peut y avoir des troubles d'allongement osseux et très souvent des nœvi cutanés. Lannelongue a été ainsi amené à séparer l'hypertrophie congénitale et l'éléphantiasis congénital, selon que l'augmentation de volume intéresse le squelette et ses enveloppes ou simplement les parties molles.

Les hémi-hypertrophies totales sont rares. Les hypertrophies localisées sont plus fréquentes : elles portent soit sur tout un membre, soit sur un segment de membre, soit sur un élément plus simple, un doigt ou un orteil, ou sur un côté de la face.

Nous ne faisons que signaler ici ces affections nettement pathologiques, mais il importait de bien les différencier des variations asymétriques du corps sans lésions organiques. Il règne, en effet, par suite des confusions apportées dans la rédaction des faits, des contradictions très grandes entre les auteurs qui se sont occupés de cette question.

Il faut distinguer ces inégalités des deux parties du corps avec les asymétries des organes binaires qui sont si fréquentes. Ces asymétries sont dues à l'hyperfonction d'un membre par rapport au membre opposé. Par exemple, chez le droitier, les muscles, les os sont plus gros au membre droit qu'au membre gauche ; Ce sera l'inverse chez le gaucher.

Godin a établi la loi suivante : « L'évolution des asymétries normales des organes binaires et du tronc progresse à travers l'âge, en sens inverse de la croissance, mais dans le même sens de la fonction. »

On constate souvent une moindre amplitude de l'hémi-thorax gauche qui pourrait être due au moindre

développement et à l'hypofonction du poumon senestre.

VI

LES SYNDROMES DYSTROPHIQUES

Le *mongolisme* a été décrit pour la première fois par Langdon-Down, en 1866, et a fait l'objet d'importantes études de Bourneville, de Comby, d'Apert. On nomme ainsi une dystrophie générale du corps, congénitale, qui, par certains de ses caractères, rappelle le facies des populations mongoles.

Ce qui frappe d'abord, c'est l'aspect des yeux. Les paupières sont obliquement dirigées en haut et en dehors ; la fente palpébrale, disposée en amande, est plus ou moins étroite. Il existe souvent à l'angle interne de l'œil un repli cutané, l'épicanthus, qui caractérise le Mongol. La racine du nez est large, plus ou moins déprimée, l'orbite aplati fait ressortir les bulbes oculaires qui s'avancent sur le plan de la glabelle.

L'oreille est mal conformée ; la partie supérieure du pavillon est assez écartée du crâne et repliée sur elle-même formant toit. C'est l'oreille mongolique de Bourneville, ou l'oreille de singe de Kassowitz. Le tubercule de Darwin est souvent très marqué. La partie inférieure de l'oreille est petite, le lobule atrophié est adhérent à la joue.

« En outre, dit Apert, on note des caractères encore plus constants : une rotondité spéciale du crâne qui fait que le méplat médian du front et les bosses latérales sont remplacées par une surface bombée régulièrement arrondie ; une brachycéphalie marquée avec saillie des fosses temporales, si bien que la tête est en boule de billard, mais petite (30 à 35 centi-

mètres de pourtour à la naissance, au lieu de 50 à 55 centimètres) ; un état craquelé très fréquent de la peau des joues, une apparence de proéminence des pommettes ; une bouche entr'ouverte laissant apercevoir la langue qui est souvent parcourue par des plis transversaux qui lui ont fait donner le nom de langue scrotale ; mais surtout une expression spéciale, un air étonné particulier et des mouvements et une allure spéciaux et une façon de parler qui est caractéristique. »

Les extrémités des membres sont assez particulières. Les mains sont courtes, épaisses, inhabiles : les doigts n'ont plus leur longueur relative ; l'extrémité des doigts médians affleure au même niveau ; l'auriculaire est microdactylique, dévié en crochet et en valgus. Aux pieds, on note des dystrophies analogues.

Le thorax est parfois caréné et on trouve des troubles cardiaques : rétrécissement de l'artère pulmonaire, inocclusion du septum interventriculaire, etc.

Dans l'ensemble il y a une hypocroissance de tout le corps en taille et en poids, avec laxité articulaire et retard dans la poussée des dents et des poils, ceux-ci étant fins et soyeux.

Mais les fonctions organiques se font régulièrement et en particulier les fonctions génitales. Le psychisme est diminué, avec retard de la parole, difficulté à lire, à écrire, à calculer. La mémoire, par contre, est souvent excellente.

Apert attribue cet état à des influences nocives de la grossesse qui, chez des femmes trop jeunes ou trop âgées provoquent un trouble du développement général se traduisant par une croissance insuffisante du fœtus. Le trouble de développement porte principalement sur l'extrémité céphalique. Le cerveau

présente des sillons peu profonds et peu sinueux, sa myélinisation est retardée, ses cellules corticales sont simplifiées dans leur structure fine et dans les ramifications de leurs prolongements protoplasmiques.

Le syndrome mongolique se présente rarement au complet. Il existe souvent des états atténués de cette dystrophie portant uniquement sur quelques caractères. Les sujets ne montrent que des variations de l'oreille, ou des extrémités, ou de l'œil. L'épicanthus mongolique peut être parfois le seul caractère bien accusé. Dans ces cas, les mongoliques sont aptes à se reproduire et à transmettre leurs signes dystrophiques. Nous avons publié l'observation d'une famille présentant pendant plusieurs générations un épicanthus ; une autre famille n'avait comme indices que la fente palpébrale et les malformations auriculaires ; une troisième montrait simplement les symptômes crâniens et cutanés, sans malformation des yeux et des oreilles. Pehu a attiré récemment l'attention sur ces formes atténuées du mongolisme infantile.

L'*achondroplasie* est une dystrophie bien décrite par Depaul et à laquelle Parrot, en 1878, a donné son nom. Elle est caractérisée essentiellement par le raccourcissement des membres thoraciques et pelviens, dû à la réduction des os longs. Ce raccourcissement porte sur chaque segment des membres, mais plus spécialement sur les segments proximaux. C'est ce que Pierre Marie a nommé micromélie rhizomélique. L'extrémité des doigts n'atteint pas le tiers supérieur du fémur ; il suit de là que la taille des sujets est réduite d'environ un quart.

La tête est volumineuse et nettement brachycéphale ; la face est large, avec saillie du front et retrait du maxillaire supérieur. Les doigts sont gros

et isodactyles ; la main est courte. Le tronc est normal ; le rachis montre une ensellure lombaire très accusée et une lordose cervico-thoracique.

La santé de ces sujets n'est pas compromise ; certains sont d'une force au-dessus de la moyenne, avec des muscles puissants. Le système génital est normal et les fonctions sexuelles sont actives. L'état psychique est régulier.

Apert a montré que l'achondroplasie n'était pas une maladie accidentelle, résultat d'un incident de la vie intra-utérine. C'est une affection innée, héréditaire et familiale, comme le montrent quantité d'observations réunies par Apert et par d'autres auteurs. Conseil et Jaubert de Beaujeu ont relaté le cas familial de deux garçons arabes tunisiens. A Tours existe un achondroplasique fort agile qui a transmis sa dystrophie à son fils.

La cause de cette dystrophie serait due, d'après Porak et Durante, à une sclérose du cartilage épiphysaire d'ossification. Il existe une prédominance marquée de l'ossification périostale sur l'ossification enchondrale et finalement interposition entre l'épiphyse et la diaphyse d'une bande de tissu périostique entravant le fonctionnement du cartilage de conjugaison. Les os ne s'accroissent plus en longueur.

Beaucoup de nains célèbres, qui furent fous de Cour ou phénomènes de foire, n'étaient que des achondroplasiques. Leur taille ne dépassait pas en général 1 m. 20 ; certains avaient moins de un mètre.

La *dysostose cléido-crânienne*, bien définie par Pierre Marie et Sainton, se présente avec des caractères inverses de ceux de l'achondroplasie. Ici, les dystrophies ne portent pas sur les os longs à moule cartilagineux, mais sur les os membraneux plats, ceux du crâne et la clavicule. L'ossification des os

de la voûte et de la face dans leur portion membraneuse et de la clavicule, sauf à ses extrémités, qui sont d'origine cartilagineuse, est incomplète. Il en résulte la persistance des fontanelles et des sutures interosseuses, le développement imparfait du massif facial qui est en retrait par rapport au crâne, l'absence du relief osseux des clavicules. Villaret, Francoz, Mouchet, Slawinski ont montré le caractère familial de cette disposition qui se transmet pendant plusieurs générations. Dans une observation récente, MacCurdy et Baer ont rapporté neuf cas appartenant à trois générations.

En 1912, Crouzon a décrit la *Dysostose craniofaciale,* dont les caractères très accusés consistent : 1° en une malformation du crâne montrant une bosse faisant saillie au bord supérieur du frontal, avec une crête transversale la prolongeant latéralement ; 2° en des malformations faciales montrant un prognathisme assez marqué avec brièveté de la lèvre supérieure, et un nez arqué en bec de perroquet ; 3° en des troubles oculaires avec exophtalmie manifeste compliquée de strabisme, et des lésions de stase papillaire. Cette disposition est essentiellement héréditaire ; nous en avons eu la confirmation en examinant à l'Hôpital des Enfants Malades, dans le service de M. Apert, une mère et son enfant.

Blechmann, en 1922, désigne, sous le nom d'*Homalopsie exophtalmique*, un syndrome, antérieurement décrit par Raymond, caractérisé par un aplatissement très marqué de la face avec écrasement de la racine du nez, une déformation excessive de la voûte palatine, une exophtalmie considérable. A ces variations somatiques s'ajoute souvent un hypopsychisme. Cet ensemble dystrophique est ordinairement familial.

La *pléonostéose*, que André Léri vient de décrire en 1922, est une dystrophie osseuse généralisée à l'ensemble du squelette et particulièrement aux os longs ; elle est congénitale, mais s'accentue dans le cours de l'existence : elle est à la fois héréditaire et familiale. Les altérations bilatérales et symétriques portent surtout sur les mains ; celles-ci sont courtes, épaisses, carrées ; les doigts boudinés et fixés en flexion à angle droit dans l'articulation phalango-phalangienne ; les mouvements du poignet et du coude sont très limités ; les avant-bras sont en pronation de 45° ; toute supination est impossible ; les pieds sont des pieds creux varus ; il y a un léger genu valgum ; les cuisses sont en rotation externe ; tous les mouvements sont limités ; les sujets ont l'aspect figé. Les proportions des différents segments du corps sont normales.

Cette dystrophie se caractérise par un développement prématuré et excessif de tous les os, tout au moins de ceux précédés d'une ébauche cartilagineuse ; cette hypertrophie porte à la fois sur les épiphyses et la diaphyse. La soudure diaphyso-épiphysaire précoce arrête le développement en longueur de ces os, qui restent « tout en largeur ».

Léri a vu cette disposition anatomique chez le père, chez sa fillette âgée de 4 ans et chez un enfant nouveau-né ; ce qui permet de suivre l'évolution de la dystrophie.

Apert a décrit en 1906, sous le nom d'*acrocéphalosyndactylie*, un curieux syndrome qui atteint à la fois la tête et les extrémités.

La tête est tout en hauteur ; l'occiput est déprimé. Dans le premier âge, les sutures et les fontanelles sont largement ouvertes et bombent en dehors ; l'ossification en cette position a pour résultat la formation



Fig. 3. — Fœtus acrocéphalo-syndactylien (Obs. d'Apert).

d'une crête longitudinale semblable à un casque de pompier. Les yeux sont en exophtalmie, la dentition est très irrégulière, le voile du palais est largement fendu. Aux mains et aux pieds, les rayons digitaux sont diminués ou augmentés de nombre, mais il existe très souvent une syndactylie coalescente avec fusion des ongles. Dans les autopsies d'enfants, on voit une ossification précoce du crâne. Ces sujets peuvent vivre jusqu'à un âge avancé. Les observations publiées jusqu'ici sont au nombre d'une quarantaine, ce qui prouve que cette curieuse association dystrophique n'est pas une rareté.

CHAPITRE II

LES VARIATIONS DU TRONC

I

LES VARIATIONS DU RACHIS

Le squelette rachidien peut présenter des variations très nombreuses, intéressant toute la colonne vertébrale ou localisées seulement à une région. Elles entraînent souvent des troubles statiques ou morphologiques que nous devons signaler ici.

Les déviations antéro-postérieures du rachis. — Le rachis présente dans son plan sagittal des courbures multiples qui, à peine marquées à l'enfance, ne sont définitivement constituées qu'à l'adolescence. On reconnaît à l'état normal : une courbure cervicale à convexité antérieure intéressant toutes les vertèbres du cou ; une courbure thoracique à convexité postérieure occupant toute la hauteur du thorax ; une courbure lombaire à convexité antérieure ; enfin le sacrum et le coccyx forment une courbure pelvienne à concavité antérieure.

L'exagération de ces courbures normales produit

la cyphose et la lordose. La cyphose, ou dos rond, est l'augmentation de la courbure thoracique, qui, lorsqu'elle est grave, peut s'étendre en haut vers le cou ; les vertèbres cervicales et les thoraciques ne forment plus alors qu'une seule courbure à saillie postérieure. La lordose ou reins creux, est l'augmentation de la courbure lombaire, ou ensellure lombaire ; le ventre est porté en avant, les lombes sont creusées, le sacrum fait saillie en arrière ; les dernières vertèbres thoraciques peuvent participer à cette courbure.

Les déviations latérales du rachis. — Les déviations latérales du rachis ou *scolioses* reconnaissent des causes diverses. Nous les avons étudiées dans un des volumes de la *Bibliothèque des Connaissances médicales.* Nous y renvoyons nos lecteurs.

Cependant il est un groupe de déviations rachidiennes qui sont sous la dépendance de variations morphologiques des segments vertébraux : il importe donc de signaler ici ces dispositions anormales.

Les *hémi-vertèbres* ou *vertèbres cunéiformes* sont des vertèbres dont le corps, au lieu d'être régulièrement cylindrique, ne s'est développé que dans une de ses moitiés latérales affectant ainsi la forme d'un coin. Il s'agit soit d'éléments surnuméraires, qui se sont placés entre deux éléments normaux, soit d'éléments réguliers qui ne se sont développés que dans une de leurs parties.

Quoi qu'il en soit, la présence de cette vertèbre en coin dans le rachis détermine un trouble statique et entraîne des courbures de la colonne.

Lorsque cette hémi-vertèbre se trouve à la région thoracique, elle peut être munie d'une côte, et on constate alors une asymétrie numérique des côtes des deux côtés du thorax, lequel est déformé.

Les autres variations que nous allons passer rapidement en revue sont causes de dysmorphies régionales qui ont une grande importance clinique et ont été bien étudiées ces dernières années.

La *synostose occipito-alloïdienne*, ou fusion plus ou moins complète de l'atlas avec le crâne, détermine aussi des troubles statiques, en particulier une inflexion latérale de la tête provoquant une atrophie de toute la moitié de la tête du côté de l'inclinaison, et aussi une rotation de l'extrémité céphalique vers le côté incliné.

Cette synostose, la fusion de l'axis et de la troisième cervicale, les hémi-vertèbres cervicales sont la cause de différentes variétés de torticolis osseux, qu'il importe de distinguer des torticolis musculaires.

La *fusion de plusieurs pièces* vertébrales entre elles provoque des malformations curieuses. Le syndrome de Klippel-Feil, mis en valeur dans la thèse de ce dernier, est maintenant bien connu. Il est déterminé par la fusion en un seul bloc de plusieurs vertèbres cervicales, d'où une réduction de la hauteur du cou, une implantation des cheveux qui descend fort bas en arrière, et certaine gêne dans les mouvements. Ce sont les « Hommes sans cou » que nous avons décrit en 1921, dans *La Presse Médicale.*

La *septième vertèbre cervicale* est assez souvent, environ deux fois sur cent sujets, munie d'une côte, par suite du développement que peut prendre le *processus costarius.* Ce peut être un élément complet s'articulant directement avec le sternum, ou un élément incomplet s'articulant ou se fusionnant avec la première côte thoracique, ou encore s'unissant à celle-ci par un trousseau fibreux. Cette disposition amène des troubles morphologiques et cliniques.

La forme du cou est modifiée ; il est raccourci et sa base élargie ; le thorax paraît plus élevé. Si la côte cervicale n'existe que d'un seul côté, il y a asymétrie du cou et production d'une scoliose cervico-thoracique.

Les rapports que la côte prend avec le plexus nerveux brachial et les vaisseaux de la base du cou déterminent des phénomènes de compression, surtout marqués dans le domaine du nerf cubital. Ce sont d'abord des picotements, puis une gêne, enfin une douleur constante et des symptômes de paralysie cubitale. Chez d'autres, ce seront des œdèmes, des troubles artériels, des anévrismes.

Suivant que la *douzième côte* est longue ou courte ; suivant encore qu'il existe ou non une *apophyse costiforme* articulée ou soudée de la première vertèbre lombaire, la forme de l'extrémité inférieure du thorax sera différente : large ou étroite, trapue ou élancée.

La *première côte lombaire* se manifeste par des phénomènes d'arthrite douloureuse au niveau de son articulation, et peut amener des phénomènes de compression des organes voisins, tels les reins.

Les *variations du nombre des vertèbres lombaires*, qu'il s'agisse de l'absence d'un élément ou de la présence d'un métamère supplémentaire, le reste du rachis restant normal, déterminent surtout des caractères morphologiques de la région. Les rapports réciproques des segments lombaire et thoracique sont modifiés. Dans le rachis à 4 vertèbres, les lombes sont basses, et l'os iliaque est peu éloigné des fausses côtes : dans le rachis à 6 vertèbres, les lombes sont hautes, la colonne vertébrale souple.

La *cinquième vertèbre lombaire* est de toutes la plus

sujette à varier, à tel point que Dwight pouvait dire que nous savons à peine quelle est sa forme normale.

La hauteur variant de 15 à 40 millimètres n'a pas peu d'influence sur la taille générale des individus et modifie la morphologie de la région lombaire.

Son asymétrie est fréquente, prenant parfois un aspect cunéiforme. C'est l'origine d'une variété de scoliose à courbure lombaire de petit rayon.

Son épine vertébrale peut être articulée au lieu d'être fusionnée avec le corps. C'est le *spondyloschisis* s'accompagnant d'un glissement et d'une subluxation du métamère sur le sacrum, avec réduction notable de la hauteur lombaire et saillie en arrière du sacrum.

La *sacralisation* de la Ve lombaire après les travaux de Le Double et les recherches cliniques de Bertolotti, de Turin, a fait l'objet d'un nombre considérable de publications. Elle ne s'accompagne pas généralement de troubles morphologiques, sauf un tassement des lombes et une diminution de l'ensellure. Par contre, elle provoque assez souvent des phénomènes douloureux dans le domaine du sciatique et se complique de scoliose.

Le *sacrum*, suivant les sujets, n'a pas toujours la même obliquité. Souvent il est nettement horizontal et sa pointe saille en arrière. La courbe qu'il forme avec le coccyx est donc plus ou moins accusée et toujours plus marquée chez la femme que chez l'homme.

Ces variations d'orientation modifient sensiblement l'aspect de la région fessière et entraînent en outre des variations des muscles fessiers.

Le *sacrum* peut n'avoir que quatre vertèbres par suite de la *lombalisation* de la première qui devient indépendante et prend des caractères lombaires. Dans

ces cas, que nous avons vus fréquents au Portugal, dans les Instituts d'anatomie de Porto et de Lisbonne, il semble que la saillie en arrière de l'os soit diminuée ; il y a une réduction de l'ensellure et la région fessière est plate.

L'*agénésie des dernières vertèbres sacrées* et du coccyx détermine un syndrome qui a été bien étudié par Achard, Foix et Hillemand et qui est caractérisé par l'absence ou le faible développement des fesses, l'atrophie des mollets avec intégrité relative des muscles de la cuisse, de l'incontinence d'urine et l'abolition des réflexes achilléens.

Les hommes à queue.

L'homme peut-il avoir une queue ?

Les anciens en étaient persuadés et effectivement, dès la plus haute antiquité, on signale l'existence d'hommes qui semblent munis de cet appendice naturel. La céramique grecque, les gravures égyptiennes sont nettes à cet égard. Cette croyance était acceptée communément par tous les auteurs du moyen âge et jusqu'à nos jours ; certains voyageurs ont même décrit des peuples entiers présentant cette curieuse disposition.

Le Double et Houssay répondent dans leur beau livre sur les Velus :

« Evidemment oui, l'homme peut avoir une queue. Il en a normalement une pendant sa vie fœtale et cette queue persiste même parfois après sous une forme ou sous une autre. »

En fait, l'embryon de 5 semaines a un appendice caudal manifeste. On compte chez lui jusqu'à 38 vertèbres au lieu de 34 chez l'adulte. Les 4 à 5 dernières de ces vertèbres sont éphémères, déjà chez l'embryon

de 6 semaines, la 38e, la 37e, la 36e vertèbres se fusionnent ; la 35e même n'a plus de limite nette. L'embryon de 9 semaines n'a plus que 34 vertèbres et la 34e est produite par l'union intime des quatre dernières pièces.

La conservation chez l'adulte de la formule vertébrale de l'embryon à 8 pièces coccygiennes explique la présence d'une queue rudimentaire chez l'homme.

Ces cas d'hommes à queue ont été publiés en grand nombre. Le Dr Pathault, de Biarritz, nous en signalait un nouveau que nous avons présenté à la Société médicale d'Indre-et-Loire.

L'appendice caudal chez l'homme se présente avec des modalités différentes.

Il possède ou non un squelette.

S'il y a un squelette, on compte soit le nombre normal de vertèbres coccygiennes, c'est-à-dire 4, mais chaque élément osseux est plus long qu'à l'habitude ; soit un nombre de vertèbres supérieur à 4 et rappelant la formule embryonnaire. Cette queue osseuse est libre et mobile dans le sillon interfessier, ou bien elle est adhérente.

S'il n'y a pas de squelette, on a des queues longues, minces, qu'on a comparées à des queues de cochons. Elles dépassent souvent la région fessière et peuvent continuer à s'accroître après la naissance. Le Double considère ces prolongements comme des fausses queues n'ayant aucune signification morphologique.

Comme conclusion, écrivent Le Double et Houssay, il n'y a pas de races, ni de groupes ethniques formés entièrement par des sujets masculins et féminins pourvus chacun d'une queue, mais, dans chaque race et dans chaque groupe ethnique, peut apparaître un sujet masculin ou féminin possédant une queue rudimentaire, voire même une queue plus ou moins longue constituée par un squelette vertébral entouré

de parties molles (muscles, tissu conjonctif, graisse, vaisseaux et nerfs) et conséquemment mobile et recouverte ou non d'un pelage rare ou abondant.

La *fossette* ou *infundibulum para-coccygien*, compliqué parfois de fistule, se rencontre souvent soit au niveau du coccyx, soit à la portion terminale du sacrum. Heurtaux, sur 960 sujets, a trouvé chez 42 ces dépressions coccygiennes plus ou moins profondes. Tourneux et Hermann ont expliqué la présence de cette variation par la persistance des vestiges médullaires. Au début de la vie intra-utérine, le tube médullaire descend jusqu'au coccyx et contracte, par son extrémité, des adhérences avec les parties profondes de la peau. Lorsque la moelle, s'accroissant moins vite que sa cage osseuse, commence le phénomène d'ascension, il reste en ce point un amas vestigial qui demeure adhérent au sacrococcyx et à la peau. A la fin du cinquième mois, lorsque le tégument se développe de façon rapide, la portion adhérente aux vestiges médullaires subit un développement moins prononcé ; elle reste en retrait, subit un commencement d'invagination et ces dépressions ne sont autre chose que les infundibula para-coccygiens. Les fistules qu'on remarque en ce point ou bien sont produites par une invagination plus marquée, ou bien sont secondaires à de petits kystes qui se sont ouverts et ne se sont pas fermés.

La vraie et la fausse spina bifida.

La non fermeture de la gouttière médullaire entraîne des malformations graves dont beaucoup constituent des monstruosités. Lorsqu'il s'agit de la région crâniale, c'est l'anencéphalie, la cyclocéphalie et autres dispositions incompatibles avec la vie.

Quand il s'agit de la région rachidienne, ce sont les variétés de la spina bifida.

La spina bifida doit son nom à la variation secondaire des vertèbres dont les lames et les arcs postérieurs, par suite de l'interposition d'une portion de la gouttière médullaire non fermée, ne se rejoignent pas en arrière et présentent un hiatus.

Nous n'entrerons pas dans les détails d'embryologie pour expliquer la formation de la spina bifida et de ses nombreuses variétés. Disons simplement que la malformation peut porter sur toute la hauteur du rachis, dont toutes les vertèbres sont ouvertes en arrière, ou sur un point quelconque limité de la colonne vertébrale, au cou, au thorax, aux lombes, au sacrum.

La tumeur médullaire fait saillie à travers les lames et arcs vertébraux écartés et forme une grosseur plus ou moins volumineuse. Cette tumeur molle, tomenteuse, souvent sessile, est recouverte d'un tégument fort mince ressemblant à du tissu cicatriciel et originairement pigmenté.

La spina bifida peut exister sans saillie extérieure ; la moelle s'étale sous les téguments, à travers les lames vertébrales et ce n'est qu'à la palpation qu'on peut sentir la masse sous une peau normale et ordinairement hypertrichosée.

A la spina bifida se rapproche l'histoire des tératomes sacro-coccygiens, qui sont dus à un trouble d'embryogénèse de l'extrémité caudale de la gouttière médullaire et du prostome. Tourneux et Hermann ont montré la prédominance de tissus médullaires dans ces tumeurs souvent d'un gros volume. Le Pr Pirès de Lima en a publié une série d'observations se rapportant à des fœtus ou enfants portugais fort démonstratifs.

Les arcs postérieurs des vertèbres peuvent rester ouverts sans qu'il y ait aucun trouble dans la formation de la moelle. Nous avons indiqué, dans notre volume sur l'*Atlas*, la fréquence de 7 0/00 d'un hiatus postérieur de l'atlas. Les autres vertèbres cervicales sont rarement ouvertes en arrière et plus rarement encore, les vertèbres thoraciques. Par contre, la cinquième lombaire et la première sacrée ont très souvent leur arc postérieur ouvert. Très souvent aussi, toute l'épine sacrée est convertie en une gouttière par suite de la non formation des arcs sacrés postérieurs.

Dans tous ces cas, la portion de l'arc osseux qui est ouverte, est en réalité fermée par une formation fibreuse, et le canal vertébral est complet, sous une forme ostéo-fibreuse.

On a trop tendance, à l'heure actuelle, à établir une confusion entre ces deux phénomènes d'hiatus vertébral, l'un qui est la conséquence de la non fermeture de la gouttière médullaire, l'autre qui est un fait d'insuffisance d'ossification autour d'une moelle et de ses enveloppes complètement et parfaitement formées. Ce sont deux phénomènes d'un ordre tout à fait différent auxquels on a donné le même nom de spina bifida.

II

LES VARIATIONS DU THORAX

Elles sont nombreuses : les unes d'ordre purement anatomique, les autres d'ordre physiologique et professionnel.

Il est certain que la forme du thorax est influencée par le mode et l'activité respiratoires ; on s'est basé

sur la notion du périmètre thoracique pour juger de la valeur physique d'un individu.

Le port du corset et d'autres instruments comprimant et serrant le thorax peuvent, à la longue, provoquer des déformations graves en tonneau.

Le rachitisme, en *nouant* les articulations chondro-sternales, donne un aspect spécial au thorax qui devient globuleux.

Le métier de souffleur dans les verreries amenait une expansion considérable du thorax.

Nous n'étudierons ici que les déformations thoraciques liées à des variations congénitales des os et des muscles.

Les agénésies pectorales.

L'absence de tout ou partie du muscle grand pectoral détermine des troubles morphologiques importants. Le Double a bien décrit les différents stades de cette variation. Nous pouvons reconnaître les degrés suivants :

1º Agénésie des faisceaux claviculaires ;
2º Agénésie des faisceaux sternaux ;
3º Agénésie des faisceaux costaux ;
4º Agénésie des faisceaux sterno-costaux ;
5º Agénésie des faisceaux sterno-claviculaires ;
6º Agénésie totale du muscle grand pectoral ;
7º Agénésie des muscles grand et petit pectoraux, compliquée ou non d'agénésie du sous-clavier.

Ces variations peuvent être unilatérales ou bilatérales ; elles peuvent se présenter à des degrés différents d'un côté et de l'autre, montrant l'amplitude de cette disposition anatomique.

Les observations sont nombreuses, nous en connaissons plus de trois cents cas recueillis dans toutes les races. Au Portugal, Luis Guerreiro, Victor Fontès,

de Lisbonne et Amandio Tavares, dans une très importante thèse de Porto, ont publié des faits très curieux, tandis que le Pr Pirès de Lima, confirmant les recherches de Shephord, montrait la grande fréquence de l'absence des pectoraux chez les anencéphales.

L'aspect morphologique des sujets présentant cette variation varie très sensiblement suivant les degrés de celle-ci.

Lorsque l'agénésie pectorale est complète, le gril costal fait saillie directement sous la peau ; la clavicule est saillante, le sternum proéminent. Le bras paraît plus long par ce fait que la paroi antérieure de l'aisselle fait défaut ; le membre semble mal attaché et plus mobile.

Si l'agénésie pectorale est limitée, les faisceaux restants font des saillies très marquées. Tel par exemple cet homme que nous vîmes récemment, auquel manquent les faisceaux sternaux ; les faisceaux claviculaires et les faisceaux costaux, dans l'état de contraction, formaient d'épais bourrelets limitant une large et profonde fosse correspondant à la portion moyenne du muscle.

Quand la variation des pectoraux est unilatérale, on est frappé par l'asymétrie évidente et très marquée du thorax : d'un côté, le pectoral existant forme une épaisse masse recouvrant les côtes ; de l'autre côté, l'absence du muscle fait voir une surface plate avec une peau mobile sur le gril costal.

L'hérédité de ces dispositions est bien établie ; nous l'avons constatée une fois chez le père et chez le fils.

La peau est ordinairement normale. Cependant on a noté l'absence des seins du côté de l'agénésie pectorale. Le sujet représenté sur la figure 4 présentait une hypertrichose de la région antérieure du thorax,

et cependant les poils manquaient sur la partie correspondant à l'absence des faisceaux musculaires sternaux.

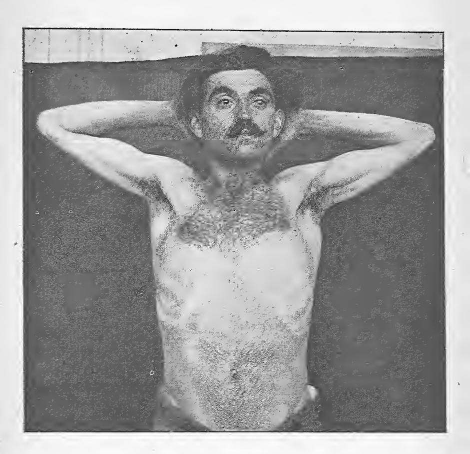


Fig. 4. — Absence des faisceaux sternaux du grand pectoral droit (Obs. Dubreuil-Chambardel).

Les sujets présentant cette dystrophie musculaire conservent la facilité des mouvements du bras. Certains se livrent même à de durs travaux de culture

ou d'usine. Quelques-uns seulement se plaignent d'une fatigue plus rapide du côté malformé. Chez beaucoup, la variation est une découverte fortuite au cours d'un examen médical.

L'agénésie d'autres groupes musculaires, tels que les faisceaux inférieurs du grand dentelé,ne détermine pas d'importantes dysmorphies de la région thoracique.

La présence du muscle pré-sternal, d'après les recherches du professeur de Vilhena, de Lisbonne, se manifeste par des reliefs de la paroi antérieure.

Les variations congénitales ou pathologiques du muscle sterno-cléido-mastoïdien sont la cause du torticolis banal, qu'il faut opposer au torticolis osseux.

Les déformations du thorax.

Il existe chez nombre d'enfants des dépressions latérales du thorax. Elles existent symétriquement de chaque côté du sternum, au-dessous des insertions des muscles pectoraux et sont obliquement inclinées depuis l'aisselle jusqu'au rebord chondral para-médian. Ces gouttières sont manifestement dues à la pression exercée sur les parois du thorax, par le bras et le coude de l'enfant ; dans les cas d'oligoamnios, elles affectent exactement la direction qu'a le bras du fœtus dans l'organe maternel, lorsqu'il est pelotonné sur lui-même. Sur les tout jeunes enfants, on peut facilement adapter le bras dans ces dépressions ; si chez les sujets plus âgés le bras ne correspond plus à la gouttière, c'est que l'allongement du bras est proportionnellement plus rapide que celui du thorax.

Lorsque ces gouttières sont peu profondes, elles n'ont pas d'influence sur les organes intrathoraciques. Mais lorsqu'elles sont très accusées il coexiste en

même temps des troubles cardio-vasculaires et en particulier des malformations cardiaques. C'est ce qu'a très bien indiqué Apert, en 1897, en décrivant



Fig. 5. — Gouttière latérale du thorax (Obs. de Dubreuil-Chambardel).

le syndrome caractérisé par des entonnoirs thoraciques latéraux et par un rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire. Le cœur est gêné dans son

développement par la compression très forte des bras de l'enfant déprimant la cage thoracique et si on observe le plus souvent une lésion de l'artère pulmonaire, c'est par suite de la situation superficielle de ce vaisseau.

Apert, Huchard, Cochez, Ettighofer ont publié des observations toutes identiques ; nous en avons fourni deux du même genre en 1907 et 1914. Enfin, en 1920, Rouslacroix et Masset ont montré la malformation congénitale du thorax du type Apert coïncider avec un rétrécissement congénital mitral, sans lésion de l'artère pulmonaire.

Le *sternum infundibuliforme*, ou en entonnoir, a été bien décrit par Ramadier et Sérieux, en 1891, puis fréquemment observé depuis. Cette dystrophie consiste en un infundibulum sternal,médian et unique, siégeant presque toujours au niveau du tiers inférieur du corps sternal et près de son articulation xyphoïdienne. Sa profondeur peut atteindre jusqu'à 6 et 8 centimètres. La malformation est très souvent familiale et héréditaire comme je l'ai pu constater maintes fois et elle est plus fréquente chez l'homme. On ne saurait établir une cause pathologique à cette malformation, malgré que Morlet ait invoqué une influence hérédo-syphilitique et Mayet une influence dégénérative. Elle est due à une irrégularité du processus normal de fusion des éléments sternébraux. Les sujets que nous avons pu étudier étaient en général bien constitués avec un fort développement musculaire.

Une variation qui se rapproche de la précédente est le *sternum en gouttière*. C'est une dépression longitudinale qui rend le sternum concave dans toute la

hauteur, et qui tend à ramener en avant les articulations chondro-sternales qui font saillie.

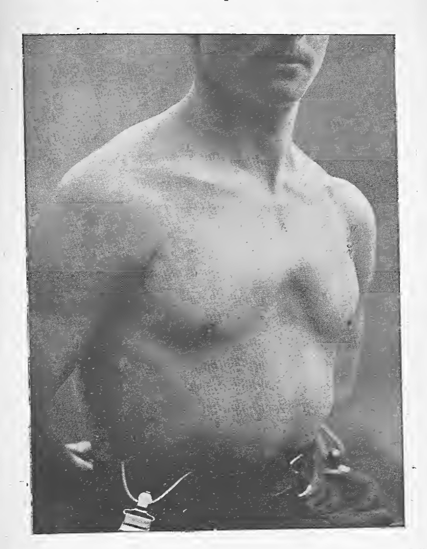


Fig. 6. — Thorax avec sternum infundibuliforme (Obs. Dubreuil-Chambardel).

Thorax en carène. — Au lieu de présenter des entonnoirs ou des gouttières, le sternum peut faire saillie en avant. Il est alors rétréci dans son diamètre transverse ; les articulations sterno-chondrales font des bosselures latérales ; l'angle que forme le manubrium avec le corps de l'os est très accusé. Il existe en même temps des dépressions latérales.

L'axyphoïdie. — L'appendice xyphoïde du sternum descend verticalement sur la ligne médiane du corps, entre les rebords des cartilages costaux divergents. C'est un élément anatomique fort variable, comme tous les organes sans fonction physiologique, tantôt court et étroit, tantôt long et large, tantôt incliné en arrière, tantôt faisant saillie en avant, tantôt pointu, tantôt bifurqué, tantôt restant cartilagineux et souple, tantôt précocement ossifié et rigide. Toutes ces variations, qui peuvent être héréditaires, modifient sensiblement l'aspect de la région épigastrique.

L'absence de l'appendice xyphoïde n'a jamais été constatée. Sa réduction est par contre fréquente ; il est alors difficile d'en vérifier la présence entre les cartilages costaux très rapprochés.

C'est à cette réduction sans doute que Queyrat fait allusion lorsqu'il a décrit l'axyphoïdie. Pour lui, ce serait là un stigmate très caractérisé de syphilis héréditaire, capable, à lui seul, de déterminer un diagnostic.

Nous ne pensons pas qu'il faille retenir les suggestions du médecin des hôpitaux de Paris ; on a trop tendance à considérer les variations anatomiques comme des symptômes d'hérédo-spécificité. Dans le cas présent, rien ne paraît devoir appuyer les conclusions proposées.

Le manubrium sternal peut, lui aussi, être réduit dans ses dimensions et manquer même totalement. Weill vient de signaler, à Lyon, un cas de cette rare agénésie chez un enfant de six mois qui présentait une cyanose légère et un thymus normal.

L'absence de clavicule est une variation très rare. Elle est rarement totale et il existe presque toujours un rudiment de l'extrémité interne. Elle est généralement associée à d'autres malformations des membres thoraciques.

Lorsqu'elle existe isolément, les sujets ont un aspect très particulier. Le thorax paraît rétréci, les saillies acromiales manquent au-dessus de l'épaule, et celle-ci est étroite. La couverture musculaire pectoro-delto-trapézienne est diminuée. Cependant, dit Luschka, la physiologie des membres supérieurs est peu troublée ; les mouvements d'élévation et d'abduction sont sensibles, grâce à des contractions musculaires. Ce qui est remarquable, c'est le rapprochement des bras rendu possible par leur bord externe.

L'agénésie claviculaire fait partie du syndrome dysostosique cléido-crânien que nous étudions par ailleurs.

L'élévation congénitale de l'omoplate est une disposition anatomique peu commune qui est caractérisée parce qu'une omoplate (rarement les deux) se trouve située plus haut que sa position normale. Il en résulte une asymétrie dans les rapports des deux omoplates qui, légère chez l'enfant, peut atteindre, chez l'adulte, jusqu'à 12 centimètres.

Cette variation a été très étudiée ces temps derniers. L'omoplate surélevée est généralement modifiée dans son volume qui est réduit, dans sa forme qui est étirée, dans son orientation qui est latérale. Il

existe, en même temps, des variations des muscles qui s'insèrent sur l'os. Mais l'exploration systématique du rachis et du thorax montre qu'il existe presque toujours des malformations des vertèbres (fusions vertébrales, vertèbres cunéiformes, non fermeture des arcs), ou des côtes (duplicité, bifidité, absence, côtes cervicales), ou de la clavicule (réduction), ou du sternum. La scoliose homo-latérale est un symptôme presque constant. La physiologie du thorax et du membre supérieur n'est pas modifiée.

Les anciennes théories pathogéniques qui tendaient à expliquer la situation vicieuse de l'os par une pression intra-utérine, par des lésions ou des absences primitives de muscles, sont à rejeter. Huc a tendance à montrer que l'origine du symptôme devait être cherchée dans le raccourcissement primitif de la clavicule entraînant une déviation secondaire de l'omoplate.

Mais on semble accepter l'explication de Delchef, défendue au récent Congrès d'orthopédie, en octobre 1923. On se trouverait en présence d'un arrêt dans la migration de l'omoplate, laquelle d'abord placée en position cervicale primitive, occupe secondairement une position thoracique entre la 2e et la 8e côte. On serait en présence d'une ectopie scapulaire. Mais cet arrêt serait déterminé par un trouble de développement général dont on retrouve constamment les traces sur le rachis et les côtes. Il y a donc en réalité un syndrome scapulo-costo-vertébral complexe, d'origine fœtale.

A signaler que l'élévation du scapulum a été signalée sur plusieurs membres d'une même famille, par Perls.

CHAPITRE III

LES VARIATIONS DE LA TÊTE

La face et le crâne présentent une infinité de variations dont l'intérêt est capital. Ce sont, en effet, ces variations légères dont on peut suivre facilement tous les degrés d'amplitude, qui donnent au visage ses particularités propres, qui créent la physionomie de chaque individu. On peut dire qu'il n'existe pas, de par le monde, deux hommes exactement semblables et cela tient à cet ensemble de petites différences morphologiques qui se reconnaissent sur chacun des éléments anatomiques de la tête.

Bertillon, qui a poussé très loin l'étude de ces variations céphaliques, en a fait la base de son système d'anthropométrie. Il a pris chacun des organes crânio-faciaux, ou chacune des régions de la tête : le nez, l'oreille, les yeux, le menton, la bouche, le front, etc., et il a classé toutes les variétés de forme et d'aspect qui peuvent se rencontrer. Les tableaux de Bertillon sont aujourd'hui répandus partout, et on sait les services qu'ils rendent pour les recherches de l'identité judiciaire. C'est là une application pratique de l'étude des variations anatomiques.

Avec cet ensemble de caractères, Bertillon a pu établir, pour chaque personne examinée, une fiche signalétique qui est un portrait parlé, dont la composition est maintenant enseignée dans toutes les écoles de police du monde entier.

Nous pouvons dire que chacun des caractères signalés par l'anthropométriste français est héréditaire. C'est pour cela qu'il y a des ressemblances familiales. L'enfant ressemble à l'un de ses deux générateurs. La ressemblance, l'air de famille, n'est autre chose que la transmission héréditaire d'un plus ou moins grand nombre de variations morphologiques.

Aussi bien ne saurions-nous prétendre décrire ici cette multitude de variations des principaux organes de la face et du crâne. Les tableaux de Bertillon sont connus de tous et reproduits dans nombre d'ouvrages.

Nous n'aurons en vue, dans notre livre, que de signaler, et cela rapidement, quelques-unes seulement des dispositions les plus importantes.

I. — Les formes du crâne.

a) *Les variations ethniques.*

Le crâne présente dans sa forme de multiples variations et ces dispositions se montrent constamment suivant les races, si bien que ce sont là des caractères anthropologiques de tout premier ordre. De là, la très grande importance que les anthropologistes ont apportée à l'étude des mesures du crâne. Les Broca, les Quatrefages, les Hamy, les Manouvrier ont fondé cette science, toute française dans ses méthodes, la *craniologie*.

De toutes les mesures proposées, il en est beaucoup qui n'ont qu'une faible valeur anthropologique ; en pratique, la connaissance utile des mesures se réduit

à celles de la longueur, de la largeur et de la hauteur du crâne.

Longueur du crâne. — C'est le diamètre antéro-postérieur maximum, calculé depuis la glabelle jusqu'au point le plus saillant de l'écaille de l'occipital.

Largeur du crâne. — C'est le diamètre transversal maximum joignant les points les plus extrêmes des faces latérales du crâne.

Hauteur du crâne. — C'est le diamètre vertical allant du basion au bregma.

Ces trois dimensions connues nous permettent d'établir les deux indices céphaliques les plus utiles, l'indice vertical et l'indice horizontal.

L'indice vertical du crâne s'obtient par le rapport centésimal du diamètre vertical au diamètre antéro-postérieur maximum.

$$\text{Indice vertical} = \frac{\text{Dia. vertical} \times 100}{\text{Dia. antéro-postérieur maximum.}}$$

L'indice moyen est de 75 à 70 c. : c'est le crâne *orthocéphale*. Si l'indice est supérieur à 75 c., on a les crânes hauts *hypsicéphales*. Si l'indice est inférieur à 70 c., on a les crânes plats *platycéphales*.

L'indice céphalique horizontal est le rapport centésimal du diamètre transverse maximum au diamètre antéro-postérieur maximum.

$$\text{Indice céphalique horizontal} = \frac{\text{Dia.trans.max.} \times 100}{\text{Dia. ant.-post. max.}}$$

Les résultats fournis par ce calcul permettent de classer les crânes en trois grands types.

Le crânes allongés ou *Dolicocéphales*, dont l'indice céphalique est inférieur à 79,9 c.

Les crânes moyens ou *Mésaticéphales*, dont l'indice céphalique varie de 80 à 81,9 c.

Les crânes courts ou *Brachycéphales*, dont l'indice céphalique est supérieur à 82 c.

Certains auteurs ont voulu établir des sous-types dans chacun de ces trois groupes ; c'est une complication peu utile en pratique.

L'anthropologie fait un grand usage de cet indice céphalique horizontal, car, variant suivant les races, il constitue un excellent caractère ethnique, d'une recherche facile. Retzius s'en est servi le premier pour établir la distinction entre les races dolicocéphales, ou à tête longue, et les races brachycéphales, ou à tête courte.

Il est à remarquer que les rapports généraux de longueur et de largeur dans le crâne humain existent dès la naissance et ne varient que dans une très faible mesure au cours de la croissance.

b) *Les variations pathologiques.*

A côté de ces variations du crâne ayant un caractère ethnique, il en est d'autres toutes différentes ayant pour origine un trouble de croissance ou un phénomène pathologique. Ce sont, à proprement parler, des déformations crâniennes. Elles sont très diverses, mais peuvent cependant se ramener à un petit nombre de types.

La *microcéphalie* est la réduction du crâne dans tous ses diamètres due, en général, à une synostose totale et précoce des sutures osseuses.

La *macrocéphalie* est, au contraire, le développement exagéré du crâne dans tous ses diamètres, due principalement à l'augmentation du liquide céphalo-rachidien ou hydrocéphalie. Il y a retard ou défaut définitif dans l'évolution synostosique des sutures osseuses.

On sait, et Le Double l'a démontré péremptoirement, que la forme du crâne est déterminée par la pression excentrique du cerveau au cours de son développement. Les variations volumétriques du

crâne, surtout quand elles prennent l'importance excessive de la microcéphalie et de la macrocéphalie, sont donc le résultat de l'insuffisance ou de l'excès de volume de la masse cérébrale.

Le Dr Leroy, de Liége, vient d'étudier les rapports de la réflectivité avec ces deux vices de conformation de la boîte crânienne. Nous lui empruntons les quelques réflexions suivantes, dont les conclusions pourraient être utilement vérifiées pour les autres vices morphologiques céphaliques.

La macrocéphalie et la microcéphalie s'accompagnent-elles d'un type déterminé de troubles de la réflectivité ? Il semble bien *à priori* que non, puisque les malformations crâniennes n'ont, en général, la valeur que d'un symptôme et qu'elles ne sont pas l'indice certain d'une lésion des centres nerveux. La courte statistique qui suit confirme cet a priorisme.

Sur 19 macrocéphales, 4 sont épileptiques, 3 hémiplégiques et 2 paraplégiques. Aux membres supérieurs, les réflexes tendineux exagérés surtout du côté atteint quand il y a hémiplégie, sont le plus souvent normaux et parfois vifs dans les autres cas. Aux membres inférieurs, ils sont rarement normaux, le plus souvent vifs, parfois exagérés même chez des malades indemnes de toute lésion pyramidale patente.

En dehors des cas d'épilepsie, d'hémi ou de paraplégie, il existe un signe de Babinski bilatéral chez 4 malades. Chez une hydrocéphale de 15 ans, on ne trouve plus ce réflexe qui fut autrefois chez elle bi- puis unilatéral. La disparition progressive de ce réflexe a déjà été signalée par Dastros chez les hydrocéphales. En dehors des cas d'hémi- et de paraplégie, le réflexe cutané plantaire est le plus souvent vif. Les réflexes cornéoconjonctival et pharyngostaphylin sont généralement normaux, rarement diminués.

Le réflexe oculocardiaque est normal chez 11 malades, exagéré chez 2, nul ou inverti chez 6 ; chez 14 patients, il existe des troubles vasomoteurs des extrémités.

Sur 20 microcéphales, 4 sont épileptiques et 2 hémiplégiques. Les réflexes tendineux sont rarement normaux, souvent vifs, parfois exagérés. Les abdominaux sont le plus souvent normaux, parfois diminués ou exagérés ; ils sont notamment vifs et égaux dans 2 cas d'hémiplégie ancienne avec exagération des réflexes tendineux. Les réflexes cornéo-conjonctival et pharyngien sont le plus souvent normaux. On trouve un signe de Babinski bilatéral chez 5 malades, unilatéral chez 7 dont un est épileptique et un hémiplégique.

Le réflexe d'Aschner est normal dans 50 % des cas ; exagéré dans 25 % et inverti dans 25 %.

En dehors des cas de syphilis, on ne constate pas de troubles des réflexes pupillaires.

Comme on le voit, les malformations crâniennes même très accusées ne déterminent pas un état caractéristique des réflexes.

On sait d'autre part qu'elles ne s'accompagnent pas d'un état mental bien défini et toujours identique.

Les troubles synostosiques. — La synostose précoce de certaines sutures des os du crâne entraîne l'arrêt de développement dans le sens perpendiculaire à la suture synostosée et un excès de développement compensateur dans la direction de cette suture.

Parmi les déformations dues à ces réunions prématurées, nous citerons la *scaphocéphalie*, l'*acrocéphalie*, la *trigonocéphalie*, la *bathrocéphalie*.

La *scaphocéphalie* donne au crâne la forme d'une carène de vaisseau. Il y a un allongement longitudinal et un aplatissement transversal. Elle est due à la synostose prématurée de la suture sagittale.

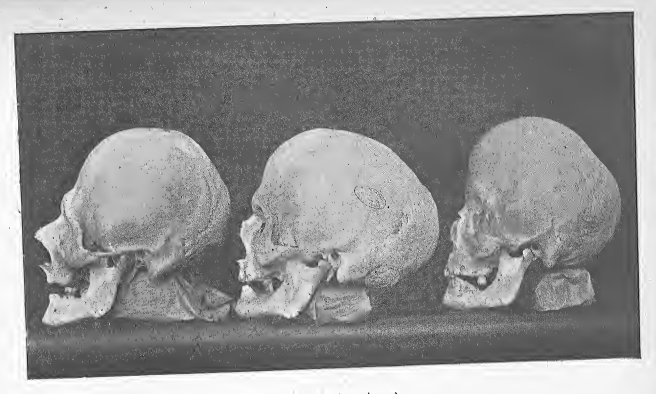


Fig. 7. — Variations du crâne :

1. Acrocéphalie ; 2. Scaphocéphalie ; 3. Bathrocéphalie (Crânes du Musée de l'Institut anatomique de l'Ecole de Médecine de Tours).

L'*acrocéphalie* ou *oxycéphalie* donne au crâne l'aspect en tour. Sa hauteur est très augmentée, sa largeur est accrue et par contre son diamètre antéro-postérieur est très diminué. Elle est due à la synostose précoce de la suture coronale.

La *trigonocéphalie* est due à la synostose précoce de la suture métopique. Vu d'en haut, le crâne a l'aspect d'un triangle. La région frontale est en forme de coin. A la suture métopique correspond une crête plus ou moins marquée ; les bosses pariétales sont très augmentées.

La *bathrocéphalie* est due à un trouble synostosique de la suture lambdoïde qui est occupée par une quantité considérable d'os wormiens. L'écaille occipitale saille d'une façon frappante de sorte que entre les pariétaux et l'occipital il se forme un « degré » ou ressaut. Meckel, Virchow et surtout Hochsinger ont bien étudié cette déformation.

La *plagiocéphalie* est une autre déformation crânienne dont l'origine ne se trouve pas dans une synostose suturale. Elle est caractérisée par la prédominance de l'un des côtés du front et par la proéminence de l'occipital du côté opposé. Le crâne paraît oblique, d'où le nom de cette variation, et son diamètre antéro-postérieur maximum ne correspond pas à la ligne médiane. Cette malformation serait la conséquence d'un trouble de compression intra-utérin, car nous l'avons observée, en effet, chez un jeune enfant qui était né à la suite d'une opération césarienne. On ne saurait donc invoquer un traumatisme d'accouchement ou une cause agissant après la naissance.

II. — Les types faciaux.

Les trois diamètres, bipariétal, bizygomatique et bigoniaque donnent à la face sa forme. Les changements réciproques entre les rapports de ces trois dimensions déterminent des variations morphologiques faciales importantes.

Lorsque le diamètre bipariétal est sensiblement plus large que le bizygomatique, la face prend une forme ovoïde ; le crâne paraîtra large, le front étendu, le menton fuyant, avec prédominance de l'état supérieur de la tête.

Lorsque le diamètre bizygomatique tend à égaler ou à dépasser le diamètre bipariétal, la face prendra une forme rectangulaire ou losangique avec prédominance de l'étage moyen de la tête.

Un large diamètre bigoniaque, coïncidant avec un développement des masseters et des parotides élargit l'étage inférieur de la face.

Ces dispositions anatomiques sont souvent des caractères ethniques, nettement héréditaires et familiaux.

Sigaud, de Lyon, Chaillou et Mac-Auliffe, de Paris, ont essayé de se servir de ces différences pour établir des types physio-morphologiques, indiquant les tendances physiologiques des individus. Ils ont ainsi décrit un *type cérébral* avec prédominance de l'étage supérieur, un *type respiratoire* avec prédominance de l'étage moyen, un *type digestif* avec prédominance de l'étage inférieur, un *type musculaire* avec égalité des différents étages, et ils ont associé à ces caractères crânio-faciaux certains détails de la morphologie du tronc et des membres.

Ces distinctions sont subtiles et ne répondent pas à la réalité anthropologique. Nous n'en aurions pas parlé, si les tendances actuelles de quelques personnes

ne se portaient vers les déductions pratiques qu'elles prétendent tirer de ces types morphologiques. Il serait en particulier singulièrement imprudent de se servir de cette morphologie faciale pour déterminer l'aptitude des écoliers à se diriger vers tel ou tel métier.

En réalité, les caractères squelettiques du crâne et de la face sont, répétons-le, essentiellement héréditaires et ethniques et non individuels, en rapport étroit avec la brachycéphalie ou la dolicocéphalie.

Ce n'est que dans des cas accidentels : compressions utérines, troubles trophiques, retard d'apparition des dents, etc., que la face et le crâne peuvent subir des déformations qui entraînent des conséquences physiologiques de la respiration, de la mastication et du langage.

III. — **Les variations oculaires.**

Le système oculaire est très fréquemment le siège de variations très diverses. Nous ne pouvons que les énumérer rapidement.

Le globe oculaire peut être petit, c'est la *microphtalmie*, qui s'accompagne presque toujours de troubles de la réfraction.

Paupières. — Leur absence, ou *ablépharie*, ou leur diminution, fait que le globe de l'œil n'est plus recouvert.

La fente palpébrale, au lieu d'être horizontale, est oblique en dehors et en haut. C'est un caractère mongolien, ainsi que l'*épicanthus*. On désigne sous ce nom un repli cutané qui recouvre l'angle interne de l'œil et peut se prolonger en haut.

Le *coloboma* est une fente de la paupière, fente triangulaire à base tournée vers le bord libre et dont le pourtour est dépourvu de cils.

Le *ptosis palpébral*, ou chute de la paupière supérieure, est le plus souvent la conséquence d'une agénésie du muscle releveur de la paupière.

Une *palmature* interpalpébrale à l'angle externe de l'œil peut rétrécir l'ouverture palpébrale et diminuer l'amplitude des mouvements de chaque paupière. Nous en constatons un cas très net et bilatéral chez un jeune homme de 19 ans, dont le père et un frère présentent la même disposition.

IRIS. — On note parfois l'absence de l'iris. C'est l'*aniridie*. La pupille occupe alors toute l'étendue de la cornée.

Le *coloboma irien* se présente habituellement sous la forme d'une fente allant de l'insertion de l'iris à l'ouverture pupillaire. C'est la persistance de la fente choroïdienne.

Le *synizezis* est la persistance de la membrane mince qui, jusqu'au septième mois de la vie intra-utérine, recouvre l'ouverture pupillaire.

La *polycorie* est due à la présence de lacunes multiples dans l'iris, aboutissant à la formation de plusieurs pupilles. La *corectopie* est due à la situation excentrique de la pupille qui n'est plus au centre de l'iris.

Les dyschromies iriennes sont intéressantes. L'*albinisme*, dû à l'absence du pigment, est associé ou non à la décoloration de la peau et des poils. L'iris transparent paraît rouge.

L'œil *vairé* est dû à la bicoloration de l'iris, soit que le même iris présente plusieurs taches de couleurs différentes, soit que chaque iris ait une couleur spéciale.

La SCLÉROTIQUE peut parfois prendre une teinte bleue. Il s'agit d'un amincissement de la coque sclérale, laissant voir, par transparence, le pigment choroïdien.

Eddowes, en 1901, a signalé la coïncidence de cet aspect particulier avec une fragilité marquée des os.

Cette disposition est héréditaire et a un caractère familial. Aubineau rapporte l'observation d'un enfant de 11 ans ayant les sclérotiques bleues, le reste des yeux étant normal, mais ayant eu onze fractures des membres inférieurs. La sœur de sa mère présente la même particularité et a eu cinq fractures de jambe dans son enfance. Il s'agit là d'une variation tissulaire avec déficience du tissu fibreux.

L'absence du CRISTALLIN ; la cataracte congénitale, le *coloboma rétinien* compliquant l'irien et le palpébral, la rétinite pigmentaire ne nous arrêteront pas.

Le développement exagéré des GLANDES LACRYMALES peut déterminer un soulèvement de l'angle supero-externe de la paupière supérieure.

L'imperforation des points lacrymaux s'observe quelquefois et se complique du renversement de la paupière inférieure en dehors.

A l'angle interne de l'œil on trouve chez de rares sujets une formation qui ressemble à ce qui constitue chez les oiseaux la troisième paupière. Ce sont des replis verticaux conjonctivo-cutanés qui sont souvent le siège de kystes. A l'état normal, cette troisième paupière est représentée par le repli semilunaire qui, exceptionnellement, prend un plus grand développement.

Signalons encore les variations de *l'appareil moteur*

de l'œil et de ses annexes. L'agénésie de l'orbiculaire palpébral entraîne des troubles lors de la fermeture des paupières. Celle du releveur de la paupière supérieure est une des causes du ptosis de cette paupière. La strabisme est dû souvent à des insertions vicieuses des muscles droits.

Enfin, la *cavité orbitaire* présente des variations importantes, celles-ci en particulier : l'*asymétrie* des deux cavités, l'une étant plus grande que l'autre ; la *dénivellation* orbitaire, les deux cavités n'étant pas au même niveau ; l'*aplatissement* d'une cavité, due à une pression extérieure et diminuant le diamètre horizontal (cette dernière disposition peut entraîner des modifications du globe et être cause de troubles de la réfraction) ; le défaut de profondeur, qui fait que le globe est exorbité, ne pouvant être contenu dans une cavité trop petite.

Nous pourrions terminer ce chapitre en parlant des variations sensorielles de l'œil, telles que le *daltonisme*, caractérisé par l'impossibilité de distinguer certaines couleurs.

La *myopie* et l'*hypermétropie* sont des troubles de la réfraction oculaire. Mme Druault-Toufesco, de Tours, vient de consacrer un important travail au rôle que les variations céphaliques peuvent jouer dans l'apparition de ces troubles, et a étudié les influences qui semblent agir dans ces cas : influences des centres nerveux, influence vasculaire, influence glandulaire. Voici quelques conclusions énoncées par l'auteur ; 1° Il semble que l'évolution du cerveau dans le sens de l'augmentation de sa masse doit conduire l'organe de la vision aux arrêts et aux troubles de son développement, c'est-à-dire à l'hypermétropie forte d'une part et à la myopie d'autre part ; 2° chez les astig-

mates, on note souvent de larges crânes asymétriques, avec de gros globes exophtalmes (orbites courtes) ; 3° le type hyperplasique ou veineux va le plus souvent de pair avec l'hypermétropie ; le type hyperplasique ou artériel va le plus souvent de pair avec la myopie. Les variations du système vasculaire de l'œil ont une grande importance sur la réfraction.

Ce sont là données toutes nouvelles où nous engage la doctoresse de Tours et qui montrent les rapports étroits qui peuvent exister entre les variations morphologiques et les variations sensorielles de l'œil.

Ce qui a été noté par tous les auteurs pour chacune des variations que nous venons de signaler, c'est leur caractère familial et héréditaire. De nombreux tableaux généalogiques ont été produits, qui permettent de suivre la transmission de ces dispositions pendant une longue série de générations.La place nous manque pour apporter ici des documents personnels qui ne peuvent d'ailleurs que confirmer des faits bien établis.

IV. — Les variations de l'oreille.

Les variations de l'oreille sont très nombreuses. Nous ne pouvons pas les décrire ici. Nous énumérerons seulement les principales, d'après L. Mayet.

Absence congénitale du pavillon.

Oreille démesurément grande.

Développement exagéré du pavillon, dont la partie supérieure peut même retomber en dehors comme une oreille de chien.

Arrêts de développement ou atrophie plus ou moins prononcée du pavillon qui arrive parfois à n'être représenté que par un rudimentaire bourrelet fibro-cartilagineux.

Asymétries diverses de forme et de position.

Formes anormales en triangle, en ovale, en cornet.
Implantation vicieuse du pavillon plus haut ou plus bas que normalement.
Ecartement en anse des oreilles.
HÉLIX. — Hélix incomplet, hélix hypertrophié, déplissement de l'hélix. Oreille de Wildermuth consistant dans la saillie plus accusée de l'anthélix, par rapport à l'hélix. Développement du tubercule de Darwin. Hélix formant un grand ourlet.
Absence ou dépression ou proéminence exagérée de l'anthélix.
Tragus double ou conique.
Absence de l'antitragus.
Absence ou réduction du lobule ; adhérence à la joue totale ou partielle du lobule ; sa palmature, son développement extrême ; sa division congénitale.
Grand développement de la cavité de la conque.

L'agénésie de l'oreille externe a bien été étudiée par Apert, à propos d'observations personnelles suivies d'autopsies. Il n'y a pas trace de la portion tympanique du temporal et on ne retrouve ni le conduit auditif externe, ni l'anneau tympanal. L'oreille moyenne est rudimentaire, réduite à une simple fente ; la trompe d'Eustache est atrophiée, les cellules mastoïdiennes sont peu développées. Pirès de Lima a confirmé ces faits par une série d'observations d'atrophie auriculaire coïncidant avec l'agénésie du conduit auditif.

On peut remarquer en avant de l'oreille, des fistules d'un caractère tout particulier. Ce sont des fistules à trajet rectiligne, à direction sensiblement verticale, profondes de 5 à 20 millimètres. Elles s'ouvrent par un pertuis ovalaire de un demi à 2 millimètres de diamètre, situé parfois au sommet d'une petite émi-

nence. Elles sont voisines de l'origine de la portion ascendante de l'hélix. On les voit dans l'un et l'autre sexes, d'un seul côté, ou des deux côtés, avec une égale fréquence. José-Maria de Oliveira, de Porto, a très bien étudié ces fistules anté-auriculaires, qu'il



Fig. 8. — Fistule anté-auriculaire (Obs. de J. M. de Oliveiro).

considère comme résultant, suivant toute probabilité, d'un défaut de fusion entre deux des trois premières saillies cartilagineuses (d'où dérive l'oreille cartilagineuse), ou entre ces saillies et le tégument crânien, avec invagination d'une portion plus ou moins

importante d'épiderme. Elles dérivent donc du premier sillon branchial. Elles se montrent avec un caractère nettement familial.

Il ne faut pas confondre ces fistules avec celles qu'on trouve parfois vers le milieu du bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien et qui sont également des dérivés branchiaux. Leur transmission héréditaire est normale.

D'autres fistules, mais dérivées du deuxième sillon branchial, peuvent exister encore, nous ne nous en occuperons pas ici.

V. — Les variations du nez.

Le nez est l'organe qui imprime au visage son caractère. La forme est infiniment variable. Bertillon l'a étudiée dans tous ses détails. Rappelons seulement qu'il est des nez *leptorhiniens*, étroits et effilés par rapport à la longueur, des nez *platyrhiniens*, larges, épatés ou étalés par rapport à cette même longueur, et enfin des nez *mésorhiniens* qui possèdent des dimensions moyennes entre les deux types précédents. Les premiers auront des orifices allongés avec un diamètre antéro-postérieur prédominant ; les seconds, des orifices élargis avec un diamètre transverse plus grand que l'antéro-postérieur, les derniers des orifices arrondis.

L'*arête du nez* peut être droite dans les races aryennes, incurvée en bec d'aigle dans les races sémites, concave ou retroussée dans les races celtiques. Le nez grec se distingue par le défaut de l'angle naso-frontal.

Maisonneuve a signalé l'absence totale du nez.

Les *asymétries* du nez sont fréquentes, soit qu'il y ait aplatissement d'un côté, soit déviation nasale d'origine congénitale et externe, ou d'origine acquise

et interne, par inégalité de fonction physiologique des deux narines.

Le défaut d'accollement des deux cartilages du nez provoque une fente dans laquelle s'insinue un repli de la peau. Le nez paraît double et a l'aspect d'un nez de chien, assez désagréable.

La *déviation de la cloison* nasale est extrêmement fréquente. Elle est due soit à une variation de la lame perpendiculaire de l'ethmoïde ou du vomer, soit à une mauvaise articulation de ces deux os. Le résultat de cette disposition est l'asymétrie des narines, l'une qui est élargie, l'autre qui est rétrécie, d'où une inégalité respiratoire. Notre statistique montre que sur 100 cloisons, à peine un cinquième sont perpendiculaires, la moitié ont des déviations légères, les autres des déviations très accusées.

Ces déviations peuvent entraver considérablement la fonction respiratoire. Il n'est pas rare de voir une choanne complètement oblitérée ; l'air ne passe que par une narine ; souvent, une narine est réduite à une fente étroite. Il en résulte, outre les troubles physiologiques, des troubles pathologiques, ozène, hypertrophie lymphoïde, etc. ; et au point de vue morphologique, une atrophie de tout le côté du nez qui respire le moins.

Toutes les variations des fosses nasales et du palais qui exagèrent ou diminuent ou dévient la perméabilité des cavités conductrices du son, déterminent des troubles de la phonation connus sous le nom de *Rhinolalie*. M. Détay, récemment, a insisté sur la rhinolalie provoquée par la déformation de la cloison nasale dont nous venons d'indiquer l'extrême fréquence. Chez les sujets présentant cette malformation, il existe une insuffisance respiratoire supérieure qui entretient un état d'enchiffrènement chronique ; il y a difficulté d'émettre des voyelles et

obligation de parler par la bouche ; c'est la stomatolalie.

VI. — **Les fissures faciales.**

La face se développe aux dépens de divers bourgeons qui, d'abord séparés, se rapprochent et se fusionnent.

Des troubles apportés à la coalescence de ces bourgeons créent toute une série de fissures faciales qui ont reçu le nom générique de *bec-de-lièvre.*

Avant de les décrire, et pour les bien comprendre, il est nécessaire de rappeler ici quelques notions élémentaires d'embryologie.

Trois bourgeons contribuent à former la face. Un médian supérieur ou frontal ; deux latéraux ou maxillaires qui appartiennent au premier arc branchial.

Le bourgeon nasal, en se prolongeant en avant et en bas, s'échancre en deux bourgeons nasaux séparés par une fente sur la ligne médiane. Puis chaque bourgeon nasal se divise en deux : bourgeon nasal interne, bourgeon nasal externe séparés par une fissure, dite fissure nasale.

Les bourgeons latéraux ou maxillaires se bifurquent en deux bourgeons secondaires. L'un, inférieur, formera le massif maxillaire inférieur ; il s'accolera puis se fusionnera au bourgeon symétrique. L'autre, supérieur, formera le massif maxillaire supérieur ; il ne rejoindra pas le bourgeon symétrique, mais s'unira au bourgeon nasal. Entre les deux bourgeons maxillaires est la fissure inter-maxillaire, entre le bourgeon maxillaire supérieur et le bourgeon nasal externe est la fissure lacrymale.

Les bourgeons nasaux s'accoleront sur la ligne médiane et formeront le nez, l'os intermaxillaire et la

partie médiane de la lèvre supérieure, s'interposant ainsi entre les deux bourgeons maxillaires supérieurs.

De toutes les fissures que nous venons de citer, il ne reste à l'état normal, à partir de la sixième semaine de la vie intra-utérine, de la fissure nasale, les narines, de la fissure lacrymale, l'orbite, de la fissure intermaxillaire, que la bouche. Toutes les autres fissures ont disparu par coalescence des divers bourgeons.

La coalescence exagérée des diverses parties que nous venons de signaler peut amener l'atrésie de l'orifice buccal.

Lorsque l'une ou plusieurs de ces fissures ne viennent pas à se combler, il en résulte des malformations faciales graves.

a) La persistance de la fissure séparant les deux bourgeons maxillaires inférieurs. C'est la fissure médiane inférieure.

b) La persistance de la fissure intermaxillaire ou commissurale.

c) La persistance de la fissure médiane supérieure séparant les deux bourgeons nasaux.

d) La persistance de la fissure nasale et de la fissure lacrymale.

a) *Fissure médiane inférieure.* — La non-coalescence des bourgeons maxillaires inférieurs produit des variations plus ou moins importantes. Tantôt il s'agit d'une simple encoche qui entame la lèvre inférieure, tantôt la lèvre est fendue sur toute sa hauteur. Dans des cas plus graves, le maxillaire lui-même participe à la malformation, si bien que la portion inférieure de la face est divisée en deux moitiés égales ; certains auteurs ont signalé en même temps la division longitudinale de la langue.

b) *Fissures commissurales.* — Les fissures commissurales, qui sont d'ailleurs fort rares, consistent dans le prolongement par une fissure, de la commissure labiale plus ou moins loin en arrière à travers la joue. On peut les remarquer des deux côtés de la face.

Ce sont des malformations extrêmement disgracieuses. La bouche ainsi fendue d'une oreille à l'autre paraît énorme. La fente laisse voir les dents ; la salive n'est plus arrêtée par les joues et s'écoule constamment au dehors ; les aliments sont mal retenus dans la cavité buccale.

c) *Fissures médianes supérieures.* — A. Broca, qui a particulièrement étudié les fissures faciales, divise les fissures médianes supérieures en fissures antérieures et en fissures postérieures, suivant que le commencement de la fissure est en avant ou en arrière.

Les fissures antérieures peuvent présenter divers degrés suivant que l'on constate une simple encoche de la lèvre supérieure, ou une fente de toute cette lèvre, ou une fente intéressant la lèvre et le massif osseux.

Les fissures postérieures présentent aussi plusieurs degrés. Le degré le plus simple est la bifidité de la luette ; elle est très fréquente et n'apporte du reste aucune gêne à la déglutition ; je l'ai vu souvent se transmettre dans une suite de générations. Un degré plus compliqué est la fente de la luette et du voile ; puis de la luette, du voile et du palais osseux.

Les degrés simples de fissures antérieures et postérieures sont quelquefois associés, et on note alors une fente labiale et une luette bifide.

Rarement on constate une fente du voile et du palais, sans division de la luette et sans fissures antérieures.

d) *Les fissures nasales et lacrymales.* — Ce sont les plus fréquentes et les mieux étudiées. Elles sont le résultat de la non-coalescence du bourgeon maxillaire supérieur et des bourgeons nasaux interne et externe.

On en peut suivre tous les degrés, depuis la simple échancrure latérale de la lèvre supérieure, jusqu'à la division complète du massif maxillaire se prolongeant jusqu'à l'orbite. Dans les degrés intermédiaires on aura la division de la lèvre avec ou sans division du bord gingival, puis la division de l'os maxillaire supérieur faisant communiquer la bouche et les fosses nasales ; c'est ce qu'on appelle la gueule de loup.

Nous n'avons pas à discuter ici sur les multiples théories tendant à expliquer les diverses variétés du bec-de-lièvre, suivant que la fissure passe en arrière, ou en avant de la canine ou entre les incisives médiane et latérale. On en trouvera l'exposé dans tous les traités de pathologie.

La malformation peut exister d'un seul côté, ou bien des deux côtés ; dans ce dernier cas, qui est heureusement rare, on se trouve en présence de difformités d'une gravité exceptionnelle et souvent incompatibles avec la vie.

Quelles que soient les variétés de fissures de la face auxquelles on ait affaire, il est remarquable de noter la fréquence avec laquelle elles se transmettent dans certaines familles pendant une longue suite de générations. Il y a des familles dont le patronyme est tiré de cette curieuse malformation faciale qu'est le bec-de-lièvre. Il est même assez curieux de constater, de nos jours, chez l'une de ces familles, établie en Touraine depuis les Capétiens et dont le nom patronymique se fixa au XIe siècle, l'apparition assez fréquente chez des enfants appartenant à diverses branches, de fissures faciales.

De très nombreuses observations de transmission héréditaire ont été publiées. Nous ne voulons pas les reproduire ici après Schmitz, Apert et bien d'autres. Tantôt il s'agit d'une hérédité sporadique, c'est-à-dire que la variation apparaît de-ci, de-là, chez certains sujets d'une même famille. Tantôt il s'agit d'une héré-

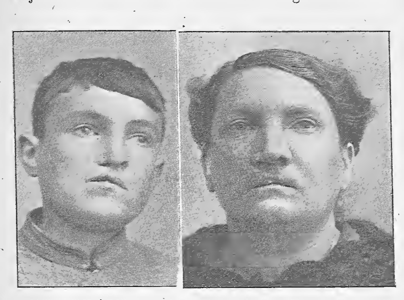


FIG. 9. — Bec-de-lièvre héréditaire (Obs. de Dubreuil-Chambardel).

dité plus régulière, un père transmettant sa malformation à la totalité de ses enfants et ceux-ci à leurs propres enfants. Tantôt, seuls les sujets du même sexe sont atteints ; c'est l'hédérité homosexuelle.

Nous avons pu observer ces divers types d'hérédité.

OBS. I. — Hérédité *sporadique* : Famille H. L'enfant H., atteint de fissure labiale, a un grand-oncle, puis un cousin issu de germain présentant une semblable malformation. Dans cette famille, aucun des sujets atteints

n'était fils d'un père malformé. Il est de tradition qu'il existe des becs-de-lièvre dans cette famille depuis au moins trois siècles.



Fig 10. — Défaut de coalescence des bourgeons faciaux (Obs. de Pirè, de Lima et H. Monteiro).

Obs. II. — Hérédité *directe*. Mme F., sa fille et son petit-fils ont la même fissure labiale. Nous reproduisons la photographie de la fille et du petit-fils, l'un et l'autre opérés (fig. 9).

Obs. III. — Hérédité *homosexuelle.* Famille R. Henri R. a un bec-de-lièvre ; seul son fils unique est atteint de la même disposition dont sont exemptes ses trois filles. Le fils transmet le bec-de-lièvre à son garçon. L'une des filles se marie à un homme exempt de toute tare, elle a 3 enfants, deux filles et un garçon, celui-ci seul hérite de la disposition familiale.

Les Professeurs Pirès de Lima et Hernani Monteiro ont publié, dans leur beau travail sur l'*Appareil branchial et ses perturbations évolutives*, l'observation représentée à la figure 10. C'est un cas fort démonstratif du défaut absolu de soudure du bourgeon médian nasal et des bourgeons latéraux de la face, produisant ainsi le bec-de-lièvre total et parfait.

VII. — **Les variations buccales.**

La bouche, première dilatation du tube digestif, avec ses lèvres, ses parois, ses organes et ses annexes, occupe tout l'étage inférieur de la face.

Bertillon a parfaitement fixé les différentes particularités morphologiques de l'ouverture buccale et nous avons déjà parlé de l'atrésie et de l'augmentation de cette ouverture en rapport avec une anormale coalescence des bourgeons de la face.

Nous n'avons ici qu'à signaler, parmi les très nombreuses variations de cet appareil complexe, celles qui ont le plus d'intérêt.

a) *Le maxillaire inférieur.* — Le maxillaire inférieur peut faire défaut chez l'homme. C'est l'*agnathisme*, variation incompatible avec la vie, et qui ne nous arrêtera pas.

L'os peut présenter des variations de volume importantes. Le volume réduit du maxillaire ou *micro-*

gnathie donne à la face un aspect spécial en « visage d'oiseau » ; l'éminence mentonnière est effacée et le menton est fuyant ; le diamètre bigoniaque est rétréci; les dents sont très obliques et projetées en avant.

La *macrognathie* est le développement excessif du maxillaire, dont la hauteur et l'épaisseur sont exagérées. Le diamètre bigoniaque est très augmenté et la face paraît très large. Il y a généralement un prognathisme accusé avec allongement et proéminence des mâchoires. Le menton est saillant.

Le gonion, dans certains cas, présente une saillie en dehors par le grand développement que peut prendre l'apophyse d'Albrecht. C'est la *malformation lémurienne* caractérisée sur le vivant par l'anormale largeur du maxillaire. Les muscles masseters qui s'insèrent sur le gonion et au-dessus, prennent une épaisseur considérable et forment des reliefs de chaque côté de la face. Ordinairement, les glandes parotides et sous-maxillaires sont hypertrophiées, si bien que l'ensemble de ce complexe caractéristique donne au visage un aspect bestial.

b) *Les fistules labiales*. — Sur le bord libre, ou sur la face muqueuse de la lèvre inférieure, on peut voir parfois de petits pertuis donnant accès dans des conduits cylindriques enfoncés dans l'épaisseur de la lèvre et se terminant en cul-de-sac après un trajet de 1,5 à 2,5 centimètres. La paroi de ces canalicules a la structure du revêtement labial avec épithélium pavimenteux stratifié. Dans leur trajet peuvent s'ouvrir des glandes, ce qui fait que souvent on voit sourdre, à leur orifice, un liquide séreux. L'origine de ces conduits labiaux paraît être due à un trouble évolutif des bourgeons qui apparaissent sur le bord supérieur ou crânien de l'arc maxillaire aux dépens duquel se forme la lèvre inférieure. Si la prolifération

de ces bourgeons devient exagérée, ils pourront se souder entre eux en formant un canal qui n'est autre que la fistule.

Généralement il existe deux canaux symétriquement situés. C'était le cas dans l'observation du Dr Roy, présentée à la Société médicale de Tours, en 1920.

c) *La voûte palatine.* — La forme du palais est souvent examinée en médecine infantile parce qu'on a voulu y trouver des symptômes pathologiques. Le palais osseux a la forme générale d'une voûte régulièrement concave dans ses diamètres antéro-postérieur et transverse. Il est fréquent de la voir prendre une forme ogivale ; il est alors plus profond. La forme du palais est déterminée d'une part par l'état de l'arc dentaire du maxillaire supérieur et d'autre part, par l'état physiologique de l'appareil respiratoire nasal. Aux maxillaires étroits correspondent des voûtes palatines étroites, profondes, en ogive. L'atrésie des narines s'accompagne aussi de voûte palatine ogivale. Enfin la forme générale de la face influe sur l'état du palais. Les faces larges ont des palais régulièrement concaves, les faces minces, des palais en ogive. Mais il serait peu scientifique de considérer le palais ogival comme étant la conséquence d'une dystrophie hérédo-tuberculeuse, ou hérédo-syphilitique. Prenant la cause pour l'effet, certains auteurs ont prétendu que la forme ogivale du palais était la conséquence de l'hypertrophie amygdalienne chez l'enfant ; ce qui est vrai, c'est que le palais rétréci qui s'accompagne souvent d'atrésie des fosses nasales favorise la production excessive du tissu lymphoïde bucco-pharyngo-nasal.

d) *La langue.* — La langue, cet organe à fonctions si complexes, a d'étranges variations qui n'ont pas fait l'objet d'études approfondies.

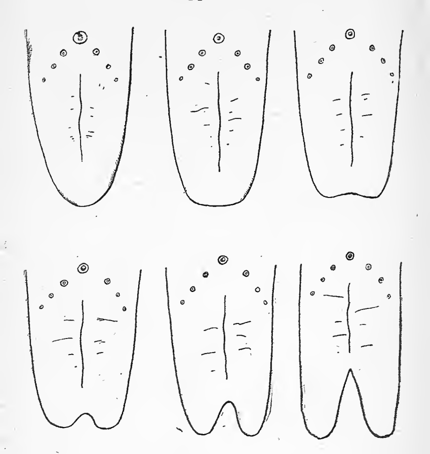


Fig. 11. — Formes diverses de la langue : *a*) en ogive ; *b*) en arc roman ; *c*) forme large ; *d, e, f*) divers degrés de bifidité de la langue.

Certaines personnes ont une langue très réduite, qui est loin de remplir tout l'espace intermaxillaire. Ce ne sont pas, hélas, les moins bavardes.

D'autres, au contraire, ont une langue énorme. C'est la *macroglossie*, disposition très gênante et qui oblige à garder la bouche ouverte, la pointe de l'organe passant entre les arcades dentaires : la déglutition, la parole, le sens du goût sont entravés.

Le frein lingual, suivant qu'il est long ou court, détermine des variations de mobilité. Une tradition populaire veut que la rétraction du frein soit un obstacle à l'enfant pour téter sa mère, et plus tard, un empêchement à bien parler. De là ce dicton :

« Celle qui lui a coupé le lignou
« N'a pas volé ses six sous. »

Le lignou est l'appellation vulgaire du filet ou frein lingual. On a vu des personnes avoir une langue si mobile qu'elles pouvaient la faire passer en arrière du voile jusqu'au niveau des choannes.

Mais la forme même de la langue est sujette à de grandes différencés morphologiques. Son extrémité peut être pointue ; elle est le plus souvent ogivale ou en arc roman ; parfois elle est large et a son bord antérieur rectiligne avec des angles arrondis. Quelquefois, ce bord antérieur est concave, avec des parties latérales formant saillie en avant. Cette concavité peut s'exagérer à des degrés divers représentés sur la figure 11, et au stade le plus accusé on a une langue bifide qui ressemble — de loin — à celle d'un phoque ou d'un saurien.

Les plis et les sillons de la langue. — La langue, sur sa face dorsale, présente souvent des sillons ou des plis, dont nous avons fixé les caractères.

Il faut remarquer que l'enfant naît avec une langue absolument lisse, et cet état se continue jusqu'à l'âge adulte. A partir de la trentaine, généralement, on voit apparaître des rides d'abord sur

l'axe médian de l'organe, puis sur toute la surface, sauf sur les bords, et ces rides augmentent de nombre, d'amplitude, de largeur et de longueur au fur et à mesure que le sujet avance en âge. Le vieillard a presque toujours une langue ridée. C'est ce que nous avons appelé les plis physiologiques de la langue. M. Brocq a voulu donner à ces plis ou rides qui se caractérisent par une extrême irrégularité et par

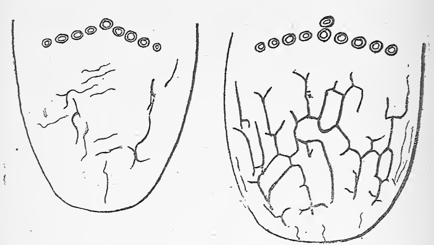


Fig. 12 et 13. — Rides physiologiques de la langue chez les sujets âgés.

beaucoup de superficialité, le nom de *sillons de Dubreuil-Chambardel.*

Mais parfois, rarement, la langue de l'enfant peut être échancrée et sillonnée dès la naissance. Ce sont des échancrures profondes situées surtout sur le bord de la langue et par extension, sur la face dorsale. Ces sillons sont assez souvent symétriques, réguliers, et gardent la même topographie pendant toute l'existence. Ils sont héréditaires et nous avons observé leur transmission à plusieurs générations dans nombre de familles. C'est ce que nous avons appelé les sillons

anatomiques de la langue ; ils constituent ce qu'on nomme la *langue scrotale.*

La langue scrotale, avec ses sillons, fait partie d'un syndrome dont les autres caractères constants sont l'augmentation de largeur du maxillaire inférieur, l'hypertrophie très nette du système des glandes salivaires, la régularité et la bonne conservation du

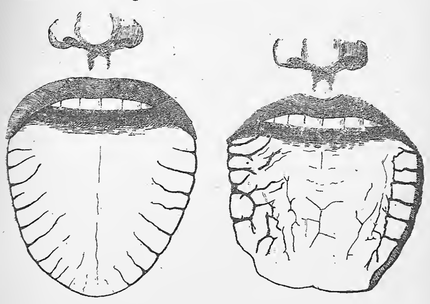


Fig. 14 et 15. — Sillons congénitaux de la langue.

système dentaire. La langue scrotale est large et humide ; la langue ridée physiologique du vieillard est étroite et sèche.

Enfin nous signalerons les plis ou rides ou sillons pathologiques de la langue, qui accompagnent certaines lésions tuberculeuses ou syphilitiques ou lépreuses de l'organe. Leur diagnostic est facile. M. Brocq a signalé un processus morbide caractérisé par de l'hyperplasie des couches superficielles et

surtout de la couche papillaire de la langue avec production de sillons assez profonds, le tout donnant à cette face dorsale un aspect cérébriforme.

e) *Les parotides.* — Les glandes parotides peuvent avoir, dès les premières années, un développement exagéré, sans qu'on puisse attribuer à cette variation une origine pathologique. Cette hypertrophie salivaire fait que les deux glandes parotides forment de chaque côté de la face de fortes saillies rénitentes, visibles à distance. Nous avons, en 1908, publié quelques cas de ce genre et montré que la variation glandulaire, souvent associée à des variations semblables des autres glandes salivaires, s'accompagne ordinairement de cette curieuse disposition plicaturée de la langue que nous venons d'étudier sous le nom de langue scrotale.

Il faut distinguer ce syndrome congénital purement anatomique, du syndrome pathologique de la maladie de Mickulicz, caractérisée par une tuméfaction acquise du système lacrymo-salivaire.

L'absence totale ou partielle de la parotide, d'origine congénitale, celle plus fréquente de la glande sous-maxillaire, modifient les reliefs de la face. Elles s'accompagnent de troubles physiologiques asialiques, qu'il faut distinguer de l'asialie des vieillards due à l'atrophie des glandes, ainsi que nous l'avons fait voir après Zagari.

f) *Les dents.* — Les dents présentent des variations nombreuses et importantes qui entraînent des malformations des maxillaires modifiant considérablement la physionomie.

Absence de toutes les dents. — Fox et Sabathier ont cité des exemples d'absence de toutes les dents et par conséquent des alvéoles des maxillaires. Gue-

ricke et Thurnam ont remarqué chez certaines familles la transmission héréditaire de cette disposition coïncidant avec une alopécie congénitale. « Ces malformations simultanées du système dentaire et du système pileux, dit Le Double, trouvent leur justification dans cette loi : quand on observe plusieurs anomalies chez un même individu, ces anomalies portent d'ordinaire sur les organes qui ont la même origine embryologique et dont le développement est synchrone. »

Variations par défaut. — L'enfant comme l'adulte peuvent n'avoir pas le nombre normal de dents : 24 pour l'un, 32 pour l'autre. Il n'est aucune dent, dit Le Double, dont le défaut de présence, soit isolément, soit conjointement, avec celui d'une ou d'un certain nombre d'autres, n'ait été observé.

Les dents les plus souvent absentes sont la troisième molaire, ensuite les incisives latérales, enfin les premières bicuspides. Les variations seraient plus fréquentes à gauche.

Le manque des incisives latérales supérieures est le plus souvent bilatéral. C'est généralement une disposition familiale et héréditaire. A Tours, le Ct B. présentait cette variation qui se retrouvait chez ses deux fils grands et athlétiquement constitués et sur les deux enfants du cadet.

Cependant, Cadenat, en 1921, cédant au goût du jour, a fait de cette agénésie des incisives latérales supérieures un des principaux stigmates hérédo-syphilitiques. Rien ne nous permet d'accepter cette façon de voir. Il en est de cela comme de beaucoup d'autres dispositions morphologiques s'écartant du type le plus habituel, sans qu'on puisse incriminer un processus pathologique.

Parmi ces prétendus stigmates hérédo-syphilitiques Gaucher signale le diastème incisif médian. A l'état

habituel, les deux incisives médianes se touchent par leur bord, mais chez quelques sujets, elles peuvent être séparées par un espace plus ou moins grand. C'est une disposition familiale et héréditaire qui n'a aucun caractère morbide.

Mantegazza a noté l'absence des dents de sagesse au maxillaire supérieur sur 21,93 % des crânes qu'il a examinés et au maxillaire inférieur sur 28,34 %. Il concluait aussi que cette molaire fait plus fréquemment défaut dans les races modernes que dans les races anciennes et ce serait là la conséquence de notre genre actuel d'alimentation. On constate souvent la transmission héréditaire de cette agénésie, soit qu'elle n'existe qu'à une mâchoire, soit qu'on la rencontre aux deux maxillaires. Dans la race romagnole, brachycéphale très accusée, le défaut de présence de la troisième molaire est la règle.

Darwin n'a donc pas tort de prétendre que les troisièmes molaires sont en voie de disparaître et que l'homme futur n'aura que 28 dents. Déjà ces dents ont bien de la peine à paraître, leur date d'apparition est très variable, leur volume est très différent, souvent elles poussent mal, sont cause de graves complications pathologiques et sont les premières à se carier.

Variations par excès. — L'existence de dents supplémentaires est fréquente. Ces surdents sont tantôt dans le rang des dents normales, tantôt en avant ou en arrière.

On voit assez souvent, environ deux fois sur cent crânes de Néo-Calédoniens et de Tasmaniens, une formule dentaire de 36 dents par suite de la présence d'une quatrième molaire régulièrement placée en arrière de la troisième.

Ce sont les incisives qui sont le plus souvent multiples et on a compté jusqu'à cinq dents supplémen-

taires sur un hémi-maxillaire. Les canines, par contre, sont d'une fixité absolue. Les molaires et les prémolaires sont rarement en surnombre. Tous ces types de variation sont héréditaires.

On a vu des sujets ayant une double rangée de dents : l'une normale, l'autre en arrière avec un nombre réduit d'éléments.

Beaucoup de dents en surnombre sont hétérotopiques avec une forme régulière ou une forme équivoque. On en voit en dedans ou en dehors des arcs dentaires, sur le bord inférieur du maxillaire, sur le gonion, sur la branche montante, ou encore sur le palais, dans le sinus maxillaire, dans la paroi nasale, sur le plancher de l'orbite. De Lapersonne vient de




Fig. 16. — Deux observations de gémination dentaire (Dubreuil-Chambardel) ; à gauche, gémination de 2 incisives latérales et fusion avec l'incisive médiane ; à droite, incisive latérale géminée.

signaler un cas de ce dernier mode. Parfois ces dents hétérotopiques peuvent être multiples.

Une fausse augmentation du nombre des dents consiste dans la persistance d'une ou de plusieurs dents de lait pendant toute la vie, la dentition permanente étant normale.

La *gémination dentaire* est une variation par excès assez rare, que nous avons étudiée en 1910, avec A. Herpin. On doit distinguer la fausse gémination qui est la réunion et la fusion de deux dents voisines, soit sur toute leur hauteur, soit par leurs racines seu-

lement ; et la vraie gémination qui consiste dans le dédoublement d'un germe dentaire produisant ainsi deux dents qui restent fusionnées plus ou moins intimement. Nous en avons recueilli quelques observations personnelles :

1° Chez un garçon de 7 ans présentant la soudure de deux incisives supérieures droites avec une incisive supplémentaire ;

2° Chez une fillette de 7 ans présentant la soudure de l'incisive latérale gauche, avec une dent supplémentaire ;

3° Chez un garçon de 6 ans présentant en haut et à gauche la soudure de la canine, d'une incisive supplémentaire et de l'incisive latérale.

Chompret a communiqué à Le Double le cas d'un garçon de 14 ans présentant deux incisives latérales droites soudées.

Pietkiewitz nous a rapporté deux cas où les deux dentitions furent successivement intéressées : les incisives supérieures géminées furent remplacées par des dents définitives présentant la même disposition.

Signalons rapidement les dents naines et les dents géantes. Le *microdontisme* consiste dans la petitesse des dents dont la forme devient équivoque et qui sont séparées de leurs voisines par des diastèmes larges ; c'est une tare pathologique. Le *macrodontisme* est au contraire l'augmentation considérable de certaines dents, surtout des canines et des incisives, qui parfois font saillie en dehors. On connaît des familles « aux longues dents ».

Tubercule de Carabelli. — On a fait grand bruit au sujet des tubercules de Carabelli. A la face interne de la première molaire permanente supérieure et plus rarement aux dents suivantes, se voit parfois une petite saillie, un tubercule mammillaire, un crochet ou ergot, formant un cuspide supplémentaire. Cer-

tains auteurs, avec Sabouraud, Fournier, ont voulu voir là un signe caractéristique d'hérédo-syphilis et malheureusement, cette vue superficielle a été accueillie avec faveur. Le Pr Jeanselme s'est élevé contre cette manière de juger cette disposition anatomique.

Pour notre part, nous avons observé le tubercule de Carabelli chez des sujets généralement de belle stature et d'excellente santé, chez lesquels l'examen du sang ne permettait pas de songer à une syphilis héréditaire. Nous l'avons vu plusieurs fois avec un caractère héréditaire très marqué, et cette transmission serait même habituelle.

On a voulu aussi attribuer à la syphilis héréditaire certaines dystrophies des dents de première ou de seconde dentition : celles présentant des érosions en sillon, en gradins, en cupule, en nappe, des stries, des échancrures, telle celle semi-lunaire, dite d'Hutchinson, les dents torses, laminées, en tournevis, l'atrophie cuspidienne, le microdontisme, etc. Toutes ces dystrophies dentaires ne peuvent pas être considérées comme des signes exclusifs de syphilis. Toutes les maladies qui atteignent le fœtus ou le jeune enfant pendant l'évolution des dents, et avant la sortie de celles-ci, peuvent marquer leur empreinte par ces caractères morphologiques morbides dont la cause pathologique est diverse.

Les *variations d'évolution* des dents sont particulièrement intéressantes.

On a signalé parfois la présence de dents dès la naissance. Le professeur Le Double en cite deux cas. Pour notre part, nous avons vu, à Tours, une fillette qui avait, à sa naissance, quatre incisives médianes et qui présentait, en même temps, une exagération de longueur des cheveux. Ces dents précoces demeurèrent jusqu'à l'âge de six ans.

Il n'en est pas toujours ainsi. Les dents précoces

ne sont que temporaires le plus souvent et tombent après quelques jours ou quelques semaines ; elles sont remplacées par les vraies dents temporaires. Il y a là comme une prédentition précédant la première dentition.

Récemment, Balard, de Bordeaux, publiait le cas de deux jumelles nées l'une et l'autre avec des dents. Chez l'une, la mère remarque, le jour même de la naissance, la présence de deux incisives médianes inférieures qui poussent vite, puis branlent et tombent. Chez la seconde, l'incisive médiane gauche inférieure fit son apparition précoce, mais persista. Balard, avec Sabrazès, considère que pour ces dents précoces qui tombent, il s'agit d'un germe dentaire anormal ; il ne saurait en être de même pour les dents qui persistent.

La présence de dents à la naissance est une variation très rare qu'on ne rencontre pas plus d'une fois sur deux ou trois mille enfants naissants.

Une variation aussi rare est la poussée, après la chute des dents de seconde dentition, d'une troisième dentition. Meckel a remarqué qu'il s'agit de sujets très âgés. Les observations de Porta, Hunter, Joubert, Podracca, concernent des nonagénaires. Le sujet de Diemerbroeck n'avait cependant que 56 ans, et celui de Romiti, 55, lorsque commencèrent à apparaître les dents tertiaires. Le Double a vu un homme de 46 ans chez lequel la seconde prémolaire fut remplacée par une nouvelle dent. Ces phénomènes de troisième dentition d'abord niés par Hudson, puis par Magitot, sont aujourd'hui bien classés.

Par contre, les cas de dentition quaternaire, qui auraient été vus dans l'espèce humaine, ne paraissent pas présenter des caractères d'authenticité suffisants pour être retenus.

CHAPITRE IV

LES VARIATIONS DES MAINS ET DES PIEDS

Classification. — Les doigts et les orteils présentent fréquemment des variations de types très différents. Nous les avons réunies dans la classification suivante qui comprend six groupes :

I[er] *Groupe.* — Variations portant sur le NOMBRE des rayons digitaux.

a) Augmentation de nombre = *Hyperdactylie.*
b) Diminution de nombre = *Hypodactylie.*

II[e] *Groupe.* — Variations portant sur la LONGUEUR des doigts, le nombre des phalanges restant normal.

a) Augmentation de longueur = *Mégalodactylie.*
b) Diminution de longueur = *Brachydactylie.*

III[e] *Groupe.* — Variations portant sur le VOLUME des doigts.

a) Augmentation de volume = *Macrodactylie.*
b) Diminution de volume = *Microdactylie.*

IV[e] *Groupe.* — Variations portant sur la DIRECTION de l'axe des doigts = *Clinodactylie.*

a) Déviations ant.-postérieures = *Camptodactylie.*
b) Déviations latérales *en varus et en valgus.*

V[e] *Groupe.* — Variations portant sur le NOMBRE DES PHALANGES.

a) Augmentation de nombre = *Hyperphalangie.*
b) Diminution de nombre = *Hypophalangie.*

VI[e] *Groupe.*— Variations portant sur l'INDÉPENDANCE des doigts = *Syndactylie.*

I

L'hyperdactylie, plus communément nommée *polydactylie*, consiste dans l'augmentation du nombre des doigts ou des orteils.

Deux processus très différents peuvent intervenir pour produire cette augmentation, aussi est-il nécessaire de donner ici quelques notions d'embryologie pour expliquer les deux grandes classes d'hyperdactylie.

Les membres se développent sur les parties latérales du tronc, aux deux extrémités d'une crête dont la portion intermédiaire disparaît une fois les bourgeons des membres apparus (fin de la 3[e] semaine). Ces bourgeons arrondis s'étranglent à leur base et s'aplatissent parallèlement au plan sagittal, formant une palette (embryon de 7 mm.). A la cinquième semaine, un sillon transversal divise cette palette en deux segments, l'un proximal (bras), l'autre distal. C'est la première phase.

La deuxième phase commence à la fin de la cinquième semaine et au début de la sixième, par l'apparition, dans la palette, de saillies longitudinales séparées par des sillons. Ce sont les ébauches des doigts. De l'angle antérieur dérive le pouce. A la septième semaine, le carpe est visible, la main est palmée, mais cette palmure disparaît à la huitième semaine, car les rayons digitaux s'accroissent plus vite que la palmure qui les unit.

1[re] *Classe d'hyperdactylie.* — *Les mains doubles.* — Au moment de la première phase de développement,

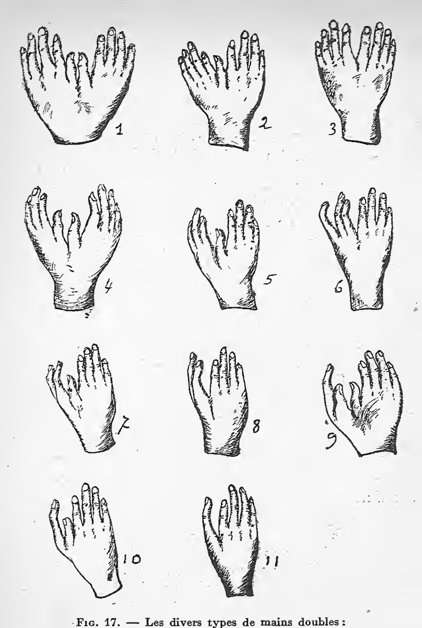


Fig. 17. — Les divers types de mains doubles :
1, 2, 3. Mains symétriques avec pouces distincts (1), pouce commun (2), absence de pouce (3) ;
4, 5, 6. Agénésie de l'auriculaire de la main gauche avec pouces distincts (4), pouce commun (5), absence de pouce (6) ;
7, 8. Agénésie des 4e et 5e doigts de la main gauche avec pouce commun (7), absence de pouce (8) ;
9, 10, 11. Agénésie des 3e, 4e et 5e doigts de la main gauche avec pouces distincts (9), pouce commun (10), absence de pouce (11).

la palette des membres peut se diviser en deux parties par le moyen d'une encoche longitudinale plus ou moins profonde. On aura ainsi deux demi-palettes, dont chacune aura la valeur d'une main, dans laquelle se produiront les saillies d'où dérivent les rayons digitaux.

Si la division a été égale, on aura deux mains symétriques ayant chacune cinq doigts. Les pouces sont situés de part et d'autre de l'axe médian et accolés par leur bord radial ; les doigts devront être numérotés à partir des pouces et les doigts extrêmes de cette main double seront les auriculaires. Ces pouces peuvent être réduits et mal conformés ; il



Fig. 18. — Main double avec quatre doigts dans chaque main (type 3) (Obs. de Pirès de Lima).

peut ne s'en trouver qu'un seul. Parfois même on note l'absence du pouce et chaque main ne possède que quatre doigts. Ces doubles mains peuvent s'opposer, surtout s'il existe deux carpes distincts.

Si la division de la palette a été inégale, il en résultera deux mains asymétriques comportant un nombre de doigts différent ; l'une aura généralement les cinq doigts réguliers, l'autre pourra n'en avoir que quatre,

ou trois, ou deux ou même un seul qui sera le pouce. Les doigts manquent à partir du bord cubital, le cinquième d'abord, puis le quatrième, le médius et l'index. Comme pour le type précédent, il peut y avoir un pouce dans chaque demi-main, ou un pouce commun, ou encore absence de pouce.

Dans la figure 17, nous donnons la série des différentes formes de mains doubles qui, toutes, ont été observées.



Fig. 19. — Pied à 8 orteils (type 5) (Obs. de Pirès de Lima).

Le Pr Pirès de Lima a vu une main double sans pouce, ayant quatre doigts dans chaque moitié (fig. 18).

Le distingué anatomiste de Porto a signalé aussi un pied octodactyle, avec cinq orteils développés en ordre régulier dans une demi-palette, et trois dans l'autre (fig. 19).

Nous donnons le dessin d'un pied à sept orteils,

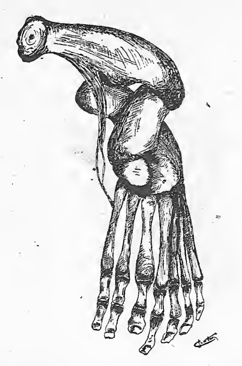


FIG. 20. — Pied à 7 orteils (type 7) (Obs. de Dubreuil-Chambardel).

De chaque côté d'un hallux atrophié et privé de ses muscles propres, on compte d'une part, quatre orteils réguliers et d'autre part, un second et un troisième orteils. Chaque demi-pied avait un long fléchisseur commun et un pédieux, ainsi que des nerfs et des artères détachés symétriquement des troncs d'origine (fig. 20 et 21).

L'incisure qui divise la palette peut être plus ou moins profonde. Lorsqu'elle n'atteint que la zone digitale, on aura la double main avec un seul carpe ; si elle atteint la région du carpe, il y aura deux mains ayant chacune un carpe distinct. Mais cette incisure peut être plus profonde encore et intéresser le seg-

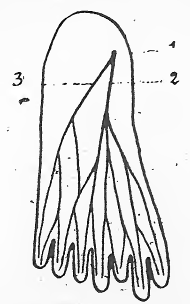


Fig. 21. — Système nerveux du pied précédent.

ment antibrachial : on aura alors deux avant-bras attachés à un humérus unique. Enfin l'incisure peut porter sur toute la hauteur de la palette et on aura deux bras ayant chacun un squelette complet. Ces graves variations ont été vues chez un enfant de 14 ans, au membre pelvien, par I. Geoffroy-Saint-Hilaire. Elles sont moins exceptionnelles chez les mammifères, mouton, chèvre, veau et constituent la *malomélie*.

II[e] *Classe d'hyperdactylie.* — La polydactylie la plus fréquente est celle qui se produit au moment de la deuxième phase du développement de la palette, lorsque se différencient les rayons digitaux.

Il nous semble, jusqu'à plus ample informé, que cette polydactylie n'est pas due à la formation de rayons digitaux nouveaux, mais à la division de rayons normaux. En d'autres termes, lorsqu'on parle de mains à six, sept, huit doigts, il s'agit simplement du doublement d'un ou de deux ou de trois des rayons fondamentaux.

Pour bien comprendre le mode de formation de ces variations, on n'a qu'à suivre tous les degrés de la polydactylie la plus fréquente, celle du pouce (fig. 22).

Le degré le plus simple consiste en une simple échancrure de l'extrémité de la phalange unguéale. Au degré suivant, cette phalange est doublée sur toute sa hauteur, mais les deux parties s'articulent à l'extrémité d'une même phalange dont l'extrémité est élargie.

Au troisième degré, cette phalange, dans sa portion distale, sera bifurquée en Y et ses deux branches seront soit sensiblement parallèles, soit, au contraire, divergentes très fortement, formant avec les phalangettes qu'elles supportent, une pince.

Au quatrième degré, la phalange est doublée sur toute sa hauteur, en deux éléments indépendants qui s'articulent sur le métacarpien.

Au cinquième degré, le métacarpien est bifurqué en Y à sa portion distale.

Au sixième degré, le métacarpien est double entièrement et chaque partie s'articule de façon indépendante sur le carpe, qui peut rester normal, ou au contraire, posséder un osselet supplémentaire.

Dans cette succession de degrés, nous suivons

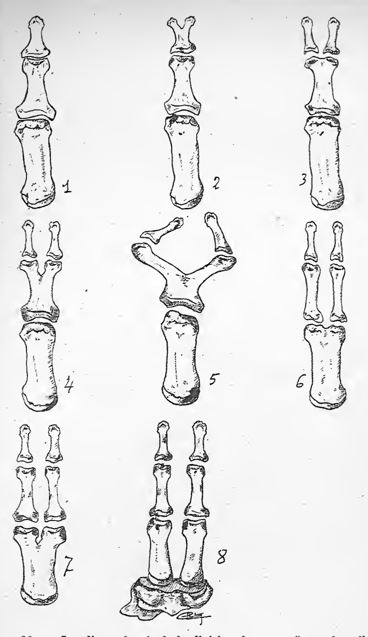


Fig. 22. — Les divers degrés de la division du pouce (hyperdactylie radicale) :
1, 2 et 3. Division de la phalangette I ;
4, 5 et 6. Division de la phalange I ;
7 et 8. Division du métacarpien I.

ainsi tous les stades du doublement du premier rayon digital ; il n'y a donc pas en réalité deux pouces,



Fig. 23. — Hyperdactylie héréditaire chez la mère (en bas) et chez le fils (en haut) (Obs. de Dubreuil-Chambardel).

il y a un pouce double, quel que soit le degré de la variation.

Nous pourrions suivre les mêmes stades du dou-

blement du cinquième doigt, qui est une variation aussi commune que celle du pouce.

Et par une même démonstration nous suivrions le doublement, infiniment plus rare, des second, troisième et quatrième rayons digitaux.

Nous reproduisons quelques exemples de polydactylie.



Fig. 24. — Hyperdactylie du 5e orteil (Obs. de Dubreuil-Chambardel).

I. — Un cas du cinquième degré existant au pouce chez la mère et chez son fils (fig. 23).

II. — Un cas du sixième degré de polydactylie du 5e orteil, chez un homme de 25 ans (fig. 24).

III. — Un cas du second degré existant au pouce.

L'une des phalangettes est restée soudée à la phalangine, l'autre est articulée (fig. 25).

Les doigts doublés peuvent avoir leurs deux moitiés également développées, mais souvent, l'un des deux éléments est d'un volume très sensiblement réduit. Son squelette est ou atrophié, ou incomplet, parfois même manque complètement. Le Pr Pirès de Lima a attiré l'attention sur une disposition assez fréquente qu'il a appelée *polydactylie transitoire* et qui



Fig. 25. — Doublement de la phalangette du pouce (Obs. Dubreuil-Chambardel).

se présente aux 1er et 5e rayons digitaux (fig. 26). Il s'agit d'un pouce ou d'un auriculaire, ordinairement peu développé, de forme sphérique ou ovalaire, et qui est rattaché au doigt régulier par un pédicule fort mince, uniquement fibreux, sans squelette, et ne contenant que des vaisseaux rudimentaires.

Ce pédicule peut se sectionner spontanément, quelques jours après la naissance, par suite d'une insuffisante nutrition, et le doigt est détaché. Quelquefois il suffit d'un simple coup de ciseau pour faire tomber ces doigts accessoires. Nous en avons plusieurs observations personnelles qui confirment les conclusions de l'anatomiste de Porto. Nous en avons vu un exemple chez un enfant dont le père avait une

polydactylie classique ; il s'agissait, chez l'un et chez l'autre, d'un auriculaire accessoire.

Une forme plus complexe d'hyperdactylie consiste dans une division du métacarpien sur lequel s'insèrent deux phalanges qui, à leur tour, peuvent être divisées et donner assise à deux phalangines. Daraignez en a publié récemment un cas, à Bordeaux.



Fig. 26. — Hyperdactylie cubitale transitoire (Obs. de Pirès de Lima).

Toutes les variétés d'hyperdactylies se transmettent par hérédité et on a signalé des familles où, depuis des siècles, la variation est connue.

Un exemple très curieux est celui publié dans la thèse d'Archambault, en 1897, et relatif à une famille Lochoise chez laquelle l'hyperdactylie se transmet depuis le xviiie siècle. Le phénomène se poursuit encore et nous l'avons pu constater chez plusieurs rameaux de cette famille, fixés à Tours.

Le Dr Avia signale, en 1886, que dans les tribus arabes des Hyamites (Schafi) qui occupent au sud de la péninsule arabique, parmi les Resténites sédentaires, la région depuis Bab-el-Mandeb jusqu'au Wadi-Métat, subsiste une dynastie patriarcale depuis plusieurs siècles, la famille des Fôdli. Tous les enfants y naissent avec six doigts très régulièrement placés à chaque extrémité. Tout enfant incomplet à cet égard serait considéré comme adultérin, bâtard. Les Fôdli ne s'allient jamais en dehors de leur parenté.

Toutes les races sont susceptibles de présenter cette variation. Bernardeau l'a signalée comme fréquente chez les noirs et Mérab, chez les Ethiopiens.

L'**hypodactylie**, ou *ectrodactylie*, consiste dans la diminution du nombre des rayons digitaux. Elle est infiniment moins fréquente que l'hyperdactylie et ne se présente d'ailleurs pas avec les mêmes caractères. Elle représente le premier stade du démantèlement des membres, que nous étudierons dans le chapitre suivant.

On a dégagé quelques types d'ectrodactylies.

C'est d'abord la main à quatre doigts avec intégrité du carpe. Il manque un doigt complet avec son métacarpien et c'est presque toujours du pouce qu'il s'agit. Les figures 27 et 28 nous font assister aux phases de disparition de cet article qui, à gauche, est réduit à une tige osseuse, frêle, et à droite n'est représenté que par le squelette de la phalangette. La figure 30 représente des pieds à quatre orteils, par disparition du cinquième, chez un garçon de 13 ans, dont le tarse est réduit à quatre os : à droite, le second métatarsien est divisé en deux, par suite de l'ossification indépendante des points diaphysaire et épiphysaire, formant ainsi une fausse hyperdacty-

lie ; à gauche, il y a fusion plus ou moins étroite des trois derniers métatarsiens.



FIG. 27 et 28. — Radiographie de l'observation précédente.

La *pince d'écrevisse* et la *pince de homard* consistent dans la diminution ou l'agénésie des doigts du milieu, avec conservation des premier et cinquième rayons qui se recourbent l'un vers l'autre. L'examen radiographique montre qu'il existe le plus souvent des

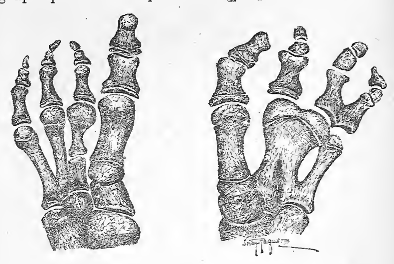


Fig. 29 et 30. — Disparition du petit orteil : à droite, syndactylie osseuse des 2e, 3e et 4e orteils ; à gauche, le point épiphysaire proximal du second métatarsien forme un os indépendant.

rudiments des métacarpiens ou des phalanges des doigts absents. La figure 31 d'une observation du Pr Pirès de Lima est un exemple de cette disposition.

La monodactylie consiste dans la conservation d'un seul doigt qui est généralement le premier ou le cinquième, très exceptionnellement l'un des doigts du milieu.

L'ectrodactylie se rencontre presque constamment lorsqu'il manque un des os de l'avant-bras. S'il y a absence du radius, il manquera ordinairement

le premier et le second doigts ; s'il y a absence du cubitus, ce seront au contraire les deux ou trois derniers doigts qui feront défaut. C'est ce qu'on



Fig. 31. — Main en pince de homard (Obs. de Pirès de Lima).

appelle l'ectrodactylie radiale ou cubitale, tibiale ou péronière.

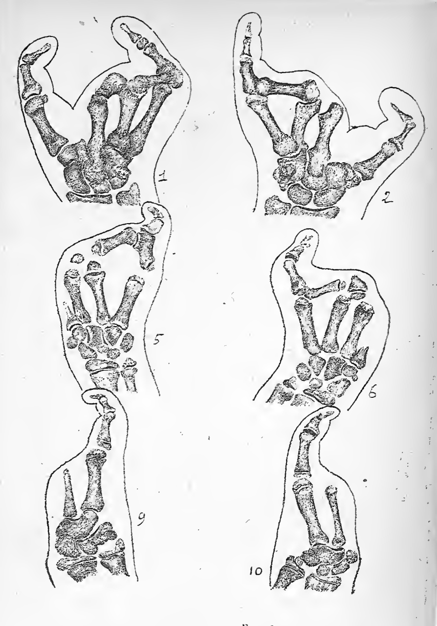
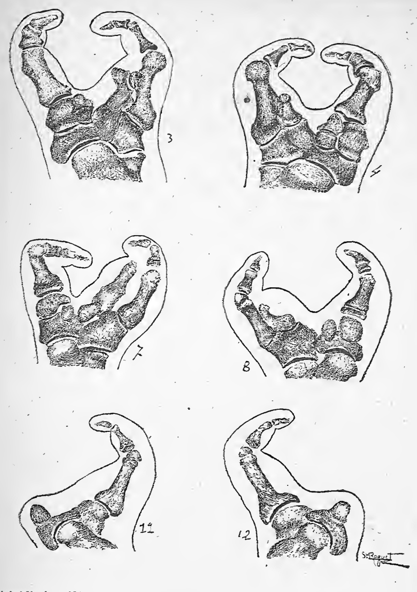


Fig. 32 à 43. — Hypodactylie
1, 2, 3, 4. Mains gauche et droite, pieds
5, 6, 7, 8. Mains et pieds de Jean O.,
9, 10, 11, 12. Mains et pieds de Jeanne



héréditaire (Obs. inédite) :
gauche et droit de Mme F., âgée de 48 ans ;
âgé de 10 ans, neveu de Mme F.
O., âgée de 12 ans, nièce de Mme F.

L'ectrodactylie est héréditaire, mais cette hérédité n'est pas aussi régulière que pour les polydactylies. Il peut ne pas y avoir identité absolue des variations, mais celles-ci se présentent à des degrés divers. Les observations publiées par Verneau, par Scoutetten, par Bechet, sont particulièrement intéressantes, parce qu'elles permettent de suivre facilement les stades par lesquels passent ces phénomènes de diminution des éléments des extrémités.

L'observation suivante, personnelle, que nous devons aux Docteurs Roy et Menuet, est spécialement instructive (fig. 32 à 43). Il s'agit d'une famille d'hypodactyles de Saint-Lactancin (Indre), dont on a pu étudier les membres pendant trois générations. Madame F. présente aux pieds et aux mains des exemples types de pinces de homard, avec conservation des doigts extrêmes. Sa nièce, âgée de 12 ans, présente aux quatre membres de beaux spécimens de monodactylie du cinquième rayon. Le frère de celle-ci, âgé de 10 ans, présente aux pieds une disposition en pince de homard, tandis que ses mains sont monodactyles, mais à un stade moins avancé que chez sa sœur. Bref, on voit qu'il n'y a, entre ces deux variétés d'aspect si différent : la pince de homard et le doigt unique, qu'une différence d'amplitude d'une même variation.

L'ectrodactylie totale est l'absence de tous les doigts ou de la main. On peut en reconnaître trois degrés, suivant que manquent seulement les doigts, ou en plus les métacarpiens, ou en plus encore, le massif carpien. Dans tous ces cas, il existe toujours, sur le moignon de membre, des vestiges des rayons digitaux, sous forme de bourgeons charnus gros comme des pois et sans squelette. Nous donnons le

dessin d'une observation personnelle prise sur un malade de l'Hospice général de Tours (fig. 44).

II

Mégalodactylie. — C'est l'allongement excessif d'un doigt qui conserve son volume normal. Les exemples suivants, tous personnels, expliqueront cette variation.

Un homme de 24 ans a un médius qui atteint 13 centimètres, alors que l'index normal n'a que 10 centimètres.

Voici un auriculaire de 90 millimètres qui atteint presque la longueur de l'annulaire : 92 millimètres.

Voici encore un annulaire qui a la même longueur que le médius, tous deux ayant 120 millimètres, l'index ayant 97 millimètres.

Boèchot a constaté l'hérédité de cette dernière disposition où le 4ᵉ doigt égalait ou dépassait le 3ᵉ.

Ces faits montrent que les rapports réciproques de longueur des doigts peuvent être modifiés.

Normalement, en effet, l'index doit arriver à l'émergence de l'ongle du médius, l'annulaire à la moitié de l'ongle, l'auriculaire au niveau de l'articulation phalangino-phalangettienne de l'annulaire.

Mantegazza a établi que dans le sexe masculin, 76,67 fois sur cent l'annulaire était plus grand que l'index, 6,7 % l'index était plus long que l'annulaire, 2,48 % ces deux doigts étaient égaux, 14,14 % l'index était plus grand à une main et plus petit ou égal à l'autre. Chez la femme, l'index est souvent plus long que l'annulaire.

Mayet a montré que 27 fois sur cent, les proportions relatives des doigts étaient modifiées.

Brachydactylie. — C'est le raccourcissement des

doigts, ceux-ci conservant leur nombre normal de phalanges.

Ce raccourcissement peut être dû à la diminution de tous les éléments du doigt, phalanges et métacarpien ; le doigt conserve les proportions réciproques de ses diverses parties.

Ou bien, il n'existe de raccourcissement que sur un des éléments du doigt et ce peut être tantôt le métacarpien, tantôt la phalange ou la phalangette, mais plus communément la phalangine. Parfois, deux éléments sont raccourcis.

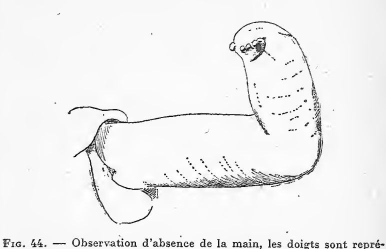


Fig. 44. — Observation d'absence de la main, les doigts sont représentés par des bourgeons charnus (Cas personnel).

Enfin la brachydactylie peut n'exister qu'à un seul doigt, ou bien à deux ou plusieurs rayons. Elle est totale quand elle intéresse tous les doigts.

On voit donc les infinies variétés de cette disposition. En voici quelques exemples :

Le Pr Pirès de Lima cite une famille chez laquelle, pendant trois générations, il a constaté une diminu-

tion de la phalangette à tous les doigts, mais plus particulièrement accusée au pouce et à l'auriculaire, l'extrémité de ce dernier doigt n'atteignait pas l'interligne articulaire phalango-phalanginien de l'annulaire (fig. 45).



Fig. 45. — Brachydactylie du pouce et de l'auriculaire (Obs. de Pirès de Lima).

Le Pr Jeanselme, avec ses élèves Blamoutier et Joannon, a étudié une famille chez laquelle la brachydactylie des pieds et des mains était due à tous les doigts à la brièveté de la phalangine (fig. 46 et 47).



Fig. 46 et 47. — Brachydactylie de la main (Obs. de Jeanselme et Joannon).



Fig. 48 et 49. — Brachydactylie de l'index (Obs. Jeanselme et Joannon).

Les mêmes auteurs ont examiné une autre famille possédant des index courts par suite de la réduction de la phalange intermédiaire (fig. 48 et 49).

Dans le cas de Klippel et Rabaud, la brièveté du métacarpien a été constatée pendant trois générations.

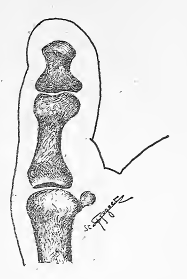


Fig. 50. — Réduction de la phalangette du pouce (Obs. Dubreuil-Chambardel).

La figure 50 est un exemple de raccourcissement de la phalangette du pouce, laquelle est en même temps étalée en spatule. C'était un caractère héréditaire. La phalange était de dimensions régulières.

III

Macrodactylie. — C'est le développement exagéré des doigts ou des orteils dans toutes leurs dimensions :

longueur, largeur, épaisseur, sans altération de la structure des tissus.

C'est une variation rare, qui n'intéresse ordinaire-



Fig. 51. — Macrodactylie du pied (Obs. Pirès de Lima).

ment qu'un seul doigt, ou deux ou trois doigts voisins. Elle peut être bilatérale. Sa transmission héréditaire a été constatée par Hankins, Berchet, Wittels-

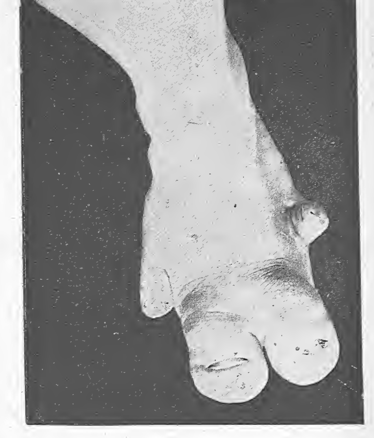


Fig. 52. — Macrodactylie des 2e et 3e orteils (Obs. Pirès de Lima).

höfer. On a noté la syndactylie des doigts atteints.

Notre statistique porte sur 114 cas. Cette disposition serait plus fréquente chez l'homme (68 cas) que

chez la femme (46 cas). On la noterait avec une égale fréquence du côté droit et du côté gauche.

Elle existait 62 fois au membre supérieur (27 fois au pouce, 37 fois à l'index, 50 fois au médius, 17 fois à l'annulaire, 10 fois à l'auriculaire) et 52 fois au membre inférieur (30 fois à l'hallux, 35 fois au 2e orteil, 19 fois au 3e, 10 fois au 4e et 6 fois au 5e). Le doigt le plus souvent atteint est donc le médius, à la main et le second orteil, au pied.

Le Pr Pirès de Lima, avec Portela, a publié un cas de macrodactylie des 2e et 3e orteils gauches, chez un Portugais de taille moyenne et bien conformé par ailleurs. Le pied a 30 centimètres de long à gauche et 24 centimètres seulement à droite. La radiographie dévoile qu'il y a augmentation de longueur et de volume des métatarsiens et des phalanges des second et troisième rayons digitaux, les autres rayons et le tarse restant normaux (fig. 51 et 52).

Microdactylie. — C'est la réduction des doigts dans toutes leurs dimensions.

Féré a bien étudié ce qu'il a nommé l'*oligodactylie cubitale.* Il s'agit de l'auriculaire dont le squelette grêle est entouré de parties molles sans relief. Le doigt est court et n'atteint pas la moitié de la hauteur de l'annulaire. Les femmes, plus que les hommes, présentent cette disposition qui s'étend quelquefois à l'annulaire.

Le même ensemble se retrouve au pied, au cinquième orteil, réduit à l'état d'article nain.

C'est que le cinquième rayon digital est un élément qui n'a qu'une fonction physiologique minime et qui perd de plus en plus de son importance avec les progrès de la civilisation moderne.

Aussi est-ce sur lui que se reconnaissent les variations anatomiques les plus fréquentes : hypophalan-

gie par agénésie de la phalangine ; brachyphalangie par réduction de cet os intermédiaire ; camptodactylie par flexion permanente des phalanges ; clinodactylie en varus, par déviation latérale ; microdactylie, enfin, par gracilité de ses parties dures et molles. En même temps, c'est sur ce doigt que se rencontrent le plus les variations des muscles, des vaisseaux et des nerfs tendant à la simplification, à la fusion, à la diminution de ces éléments anatomiques. Le cinquième rayon est en évolution atrophique chez l'homme.

IV

Hyperphalangie. — L'hyperphalangie consiste dans l'augmentation du nombre habituel des phalanges. Elle est surtout fréquente au premier rayon digital.

L'augmentation numérique des phalanges du pouce et de l'hallux a été observée depuis longtemps. L'exemple le plus ancien qu'on en puisse citer nous est conservé dans le groupe fameux du Laocoon, dont le fils aîné a trois phalanges au pouce de la main gauche. Bauchet, dans sa thèse écrite en 1909, sous notre direction, avait réuni 54 observations ; actuellement, nous avons un total de 74 faits bien étudiés.

Dans la majorité des cas (42 sur 74), le pouce hyperphalangique est simple ; dans 32 cas, l'hyperphalangie est associée à la division du pouce ; il y a deux pouces qui possèdent généralement tous deux trois phalanges.

Le plus souvent, la variation est bilatérale (58 fois sur 74) et coexiste aux mains et aux pieds. On la trouve aussi souvent chez l'homme et chez la femme.

Le point le plus intéressant à étudier est la morphologie de la phalange intermédiaire.

Cette phalange intermédiaire, qui en réalité est la phalangine, est extrêmement variable de forme.

Tantôt elle est indépendante, mais réduite à l'état d'un osselet pisiforme, placé en coin entre les deux

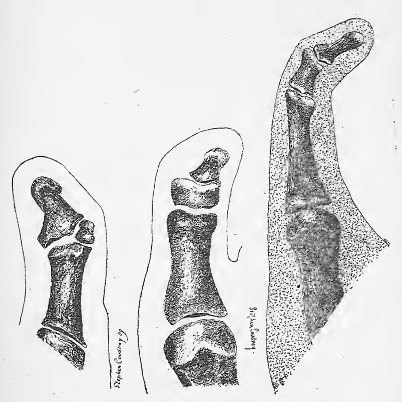


Fig. 53, 54, 55. — Divers degrés de la réapparition de la phalangine du pouce et de l'hallux (Obs. de Gavani et Valenti).

autres phalanges et provoquant une clinodactylie en valgus du pouce (fig. 53).

Plus souvent, la phalangine est représentée par un osselet de forme quadrangulaire plus large que

haut, ne rappelant que de loin une phalange normale. Cet os a une surface articulaire à chacune de ses extrémités en rapport avec les deux autres éléments phalangiens (fig. 54).

A un stade de développement plus avancé, cet os intermédiaire prend l'aspect d'une phalangine normale, avec un corps et deux extrémités articulaires, et une longueur intermédiaire entre la phalange et la phalangette (fig. 55).

Parfois la phalangine n'est pas indépendante ; elle est unie à la phalange terminale. Ces deux éléments peuvent être intimement soudés et la phalangette paraît être simplement d'une longueur exagérée. D'autres fois il existe une encoche sur l'un des bords de cette pièce osseuse, qui indique nettement la dualité de sa composition ; cette encoche est plus ou moins profonde. Enfin il peut y avoir une encoche de chaque côté, et les deux éléments prennent une forme en sablier.

La radiographie nous renseigne sur le processus d'ossification de la phalangine du pouce. Il existe pour elle, comme pour toutes les phalanges du doigt, deux points d'ossification : un primitif pour la diaphyse, un secondaire pour l'épiphyse proximale. Ces points apparaissent au même moment que ceux des phalangines des autres doigts. Cette constatation est importante parce qu'elle démontre que la pièce intermédiaire du pouce a la même constitution qu'une phalange réelle, et qu'on ne doit pas la considérer comme un os sésamoïde très développé ou comme étant formée aux dépens d'un point d'ossification d'une des phalanges voisines.

En réalité, nous assistons là à la réapparition, au pouce, de la pièce intermédiaire qui lui manque normalement. Aussi bien ne peut-on continuer à accepter la théorie classique qui prétend qu'au pouce

et à l'hallux, il faille considérer le métacarpien ou métatarsien comme représentant la phalange de ces doigts. Le pouce n'a que deux phalanges par suite de la réduction d'abord, puis de l'absence de sa phalangine. La triphalangie de cet article est un rappel du plan primitif d'architecture des doigts de la main, tel qu'il apparaît très net sur la radiographie d'une main d'enfant que nous a donnée le Pr Bertolotti, de Turin (fig. 56).

En examinant les pouces d'enfants du 9e au 13e mois, nous avons trouvé un fait non signalé encore, sur lequel nous continuons nos recherches pour en faire l'objet d'un prochain mémoire. A la base du point primitif d'ossification de la phalangette, on voit nettement, chez certains sujets, un petit nodule en forme de grain de millet indépendant. Ce point nodulaire, qui a la valeur d'un point primitif d'ossification, se réunit très rapidement au point primitif de la phalangette et suit la destinée de celui-ci. Puis, au début de la troisième année, apparaît le point d'ossification secondaire de la phalangette.

Nous estimons que ce point d'ossification transitoire est le vestige de la phalangine du pouce. Qu'il se développe de façon indépendante, et nous assistons à la réapparition de la pièce absente.

Nous devons encore insister sur la coïncidence de l'hyperphalangie du pouce avec la duplicité de ce doigt. Nous avons dit l'avoir constatée 32 fois sur 74 cas. Nous remarquerons aussi la coïncidence de ces faits avec deux variations d'évolution des premier et second métacarpiens ; ces os se développent aux dépens de trois points d'ossification : l'un pour la diaphyse, les deux autres pour les extrémités épiphysaires. Il faut donc voir dans l'hyperphalangie du pouce autre chose qu'une variation vulgaire. Cette disposition rare fait partie d'un



Fig. 56. — Pouce à 3 phalanges. Les 5 rayons digitaux ont tous la même formule osseuse ; le pouce est dans l'alignement des autres doigts et n'est pas opposable (Obs. de Bertolotti).

complexe anatomique d'évolution dont nous venons d'indiquer les caractères et qui rappelle peut-être un type ancestral.

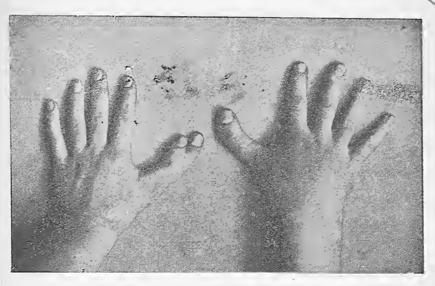


Fig. 57. — Pouce à 3 phalanges (Obs. de Dubreuil-Chambardel).

Nous reproduisons ici les figures d'une observation personnelle (fig. 58 et 59). Il s'agit d'un cas d'hyperphalangie du pouce bilatérale chez un homme de 24 ans, dont le père, le grand-père et un frère avaient les mêmes dispositions digitales. A droite, la phalangine est réduite à un coin osseux qui fait dévier la phalangette ; à droite, le pouce est double, chaque élément ayant trois phalanges.

Les fausses hyperphalangies. — Le Pr Leboucq, de Gand, en 1896, a publié un cas alors fort rare, de brièveté des 2e et 3e doigts, avec forte réduction de la

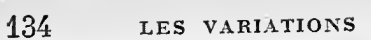


Fig. 58. — Radiographie de l'observation précédente.

phalangine, mais avec un segment phalangien représenté par deux os indépendants. Le savant anatomiste belge expliquait ce fait par une différenciation précoce de la diaphyse et de l'épiphyse de l'os, qui ont évolué séparément. Il n'y a donc pas là, à proprement parler, un cas d'hyperphalangie vraie, c'est-à-dire caractérisée par l'apparition d'une phalange nouvelle, et complète, car les deux pièces réunies ont la valeur d'une seule phalange normale.

Bouchet, dans sa thèse déjà citée, a recueilli quelques observations.

En 1918, nous avons présenté à la Société d'anthropologie de Paris un métacarpien II constitué par deux pièces distinctes articulées l'une avec l'autre ; l'une représentait la diaphyse, l'autre le point épiphysaire proximal qui, comme on le sait, apparaît une fois sur dix sujets. C'est le développement indépendant de ce point qui avait été cause de cette rare variation constatée des deux côtés. La figure 29 présente un cas tout semblable au métatarsien II du pied gauche, observé par nous chez un enfant de 13 ans.

Hypophalangie. — C'est la diminution du nombre normal des phalanges.

Nous avons longuement insisté sur la réapparition, chez l'homme, de la phalangine du pouce et indiqué toutes les formes plus ou moins régulières que peut prendre cet osselet. Nous assistons au petit orteil et au petit doigt à un phénomène inverse consistant dans la disparition progressive de la phalangine du cinquième rayon digital. On sait que cet os est sujet à de grandes variations ; tantôt il est réduit de hauteur et affecte la forme d'un pois ; plus souvent, et cela dans un tiers des cas, il est soudé à la phalangette qui semble augmentée de longueur. Cette sou-

dure est plus ou moins complète et on peut reconnaître aisément l'indépendance primitive des osselets par la présence d'encoches sur les bords tibial et péronier ou de sillons à la face plantaire. Dans nombre de cas, il n'y a plus trace de séparation, enfin il y a véritablement absence complète de l'article intermédiaire.

Au premier et au cinquième rayons nous constatons donc des stades d'évolution tout à fait identiques, mais en sens contraire, tendant, pour le cinquième orteil, à la disparition de la phalangine, laquelle plus anciennement absente au pouce, réapparaît exceptionnellement. Il nous est permis de supposer que dans la suite des âges, la phalangine du petit orteil, ayant disparu depuis longtemps, on pourra retrouver accidentellement cet orteil avec trois phalanges, dont la seconde, plus ou moins formée, présentant les variétés que nous rencontrons aujourd'hui pour la phalangine du pouce, rappellera un état primitif.

L'absence de la phalangine du petit orteil se rencontre une fois sur trois sujets ; elle est plus fréquente chez les races blanches que chez les races de couleurs, chez les sujets modernes que chez les sujets du moyen âge, chez les citadins que chez les ruraux, chez la femme que chez l'homme. Est-ce là l'effet de la civilisation qui enserre les pieds dans des chaussures étroites et limite les mouvements de cet orteil en lui enlevant presque toute fonction physiologique. L'hypophalangie est beaucoup moins fréquente aux orteils médians, la fréquence diminuant du quatrième au second.

L'hypophalangie des doigts est plus rare que celle des orteils. On peut la trouver sur un seul doigt ou à tous les rayons digitaux.

Le professeur Farabee a donné, en 1905, les docu-

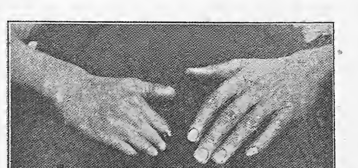


Fig. 59 et 60. — Hyperphalangie, avec absenee des phalangines à la main droite. Syndactylie des 4 derniers doigts (Obs. de Feil).

ments iconographiques et généalogiques d'un cas familial d'hypophalangie due à l'absence de la phalangine à tous les doigts et à tous les orteils. Trente-sept personnes appartenant à cinq générations présentaient une telle variation qui, par tradition, remonterait à plusieurs siècles. Chez ces sujets, les doigts étaient courts et boudinés et les mains larges.

Feil considère que l'absence de phalangine à tous les doigts des mains est un fait très rare. Il en a publié en 1923 une observation très remarquable (fig. 59 et 60), rappelant celles de Mercier, de Meillière, de Mirabel, de Delplanque, dans lesquelles est signalée la transmission héréditaire. Dans le cas de Feil, il y a coïncidence de l'hypophalangie avec la syndactylie des quatre derniers doigts.

Dans l'observation de Jeanselme, déjà citée, on constate aux mains et aux pieds, soit la réduction, soit l'absence de la phalangine et la variation se présente avec ses divers degrés d'amplitude.

L'hypophalangie, c'est-à-dire doigts courts avec absence d'une phalange, ne doit pas être confondue avec la brachydactylie, c'est-à-dire doigts courts avec nombre normal de phalanges. Il est cependant vrai de dire qu'on rencontre tous les stades, depuis la diminution, puis la fusion, jusqu'à l'absence d'un élément phalangien. Remarquons qu'au cinquième rayon, la fusion de la phalangine réduite se fait toujours avec la phalangette, tandis qu'aux 2e, 3e et 4e rayons, elle peut se faire indistinctement avec la phalange et la phalangette.

V

Clinodactylies. — Les déviations des doigts forment un groupe important de variations. Les doigts peuvent être déviés dans deux sens : 1° suivant le

plan sagittal du corps, ce sont les déviations antéro-postérieures caractérisées par la flexion des phalanges : c'est la camptodactylie ; 2° suivant le plan latéral, les phalanges étant inclinées vers le bord cubital ou vers le bord radial de la main : la variation est dite en varus lorsque le doigt est dévié vers le bord radial (ou tibial) ; en valgus, lorsque le doigt est dévié vers le bord cubital (ou péronier).

Camptodactylie. — C'est Landouzy qui, en 1885, a donné ce nom à la déformation en crochet des doigts ;



Fig. 61. — Camptodactylie de l'auriculaire (Obs. de Dubreuil-Chambardel).



Fig. 62. — Camptodactylie de l'auriculaire.

l'angle de flexion peut atteindre 90 degrés ; il n'est pas rare de rencontrer des déviations de 110 ou 120 degrés.

Tous les doigts peuvent être déviés, mais l'auriculaire est de beaucoup celui qui est le plus souvent camptodactylique et sa flexion est toujours associée à celle des autres articles. Sur 160 camptodactyliques,

nous avons noté 160 fois la flexion du petit doigt, 29 fois celle de l'annulaire, 20 fois celle du médius et 4 fois celle de l'index.

La fréquence de cette disposition est grande. Nos statistiques nous l'ont fait trouver 16 fois sur cent femmes et 12 fois sur cent hommes. Elle est donc plus fréquente et aussi plus accusée chez la femme. Elle est ordinairement bilatérale, mais plus accentuée à droite qu'à gauche. Sa transmission héréditaire est chose habituelle.



Fig. 63. — Camptodactylie associée des 4e et 5e doigts (Obs. Dubreuil-Chambardel).

Nous représentons, figures 61 et 62, des cas types de camptodactylie du 5e doigt, et à la figure 63, une camptodactylie associée des deux derniers doigts.

On a proposé plusieurs théories pathogéniques pour expliquer la production de ces crochets digitaux. Landouzy, Boinet, Herbert en ont fait un symptôme neuro-arthritique ; Horand, Milian, Crépin, une manifestation de la tuberculose ; Boyer, le résultat d'infections aiguës ; Féré, un stigmate de dégénérescence. Aucune de ces théories ne vaut. En réalité, la camptodactylie est la conséquence d'une légère variation anatomique de la tête de la phalange ou de la phalangine, caractérisée par l'augmentation de volume de cette tête et l'incurvation de la diaphyse (fig. 64).

Clinodactylies latérales. — Il importe de remarquer qu'il existe normalement une légère inclinaison des doigts ainsi que l'a clairement démontré M. Félix Regnault en 1891 : « Cette incurvation se fait, dit-il, suivant un mode constant, le second doigt se courbe latéralement vers le troisième, le quatrième et le cinquième également vers le troisième, celui-ci est légèrement courbé vers le quatrième. »

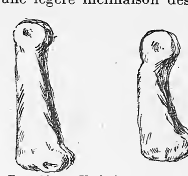


Fig. 64. — Variations osseuses de la camptodactylie.

Les déviations légères de l'auriculaire se rencontrent chez 75 % des sujets, mais dépassent rarement un angle de 175 degrés ; quand elles dépassent cet angle, et cela chez 1,5 % des sujets que nous avons examinés, elles constituent une vraie déformation, surtout si elles atteignent l'angle droit (fig. 65 et 66).





Fig. 65 — Auriculaire varus.



Fig. 66. — Auriculaire varus et camptodactylique.

On peut trouver soit une inclinaison de la phalangette sur la phalangine, soit une inclinaison de la

phalangine sur la phalange, soit encore, mais rarement, de celle-ci sur le métacarpien.

L'anatomie démontre qu'un condyle de la phalange proximale est atrophié, ce qui entraîne une sorte de subluxation de la phalange qui suit (fig. 67).

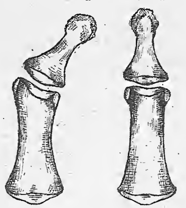


Fig. 67. — Variation osseuse de l'auriculaire varus.

Le 5e doigt est le plus souvent dévié en valgus, ses déviations en varus sont exceptionnelles. Nous reproduisons des exemples de ces variétés, mais celle en varus est associée à la syndactylie (fig. 68).

Les déviations du médius et de l'annulaire prennent rarement une forte accentuation. La figure 68 représente un médius valgus que nous avons remarqué chez plusieurs membres d'une famille tourangelle.

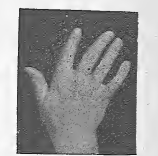


Fig. 68. — Médius valgus.

L'index, normalement dévié en valgus, n'a que rarement une déviation accentuée. Nous avons été le premier à décrire, en 1906, des exemples de varus.

La famille B. représentait cette disposition de l'index varus sur des sujets appartenant à quatre générations. La figure 69 donne la photographie de la main de M. B., dont l'index forme un angle de 135 degrés, et la radiographie de la main de sa fille, quelques jours après la naissance.

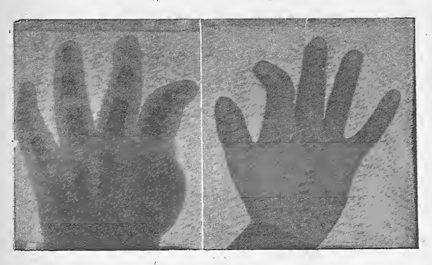


Fig. 69. — Index varus héréditaire chez le père (à droite) et la fille (à gauche) (Obs. de Dubreuil-Chambardel).

Les déviations du pouce sont rares. Elles existent en même temps que le dédoublement de cet article, dont les phalanges unguéales, ou les deux phalanges forment une pince (fig. 23). Cependant, Monnier et Mills ont signalé des déviations en varus du pouce et nous-même, en 1906, avons signalé une déviation de cet article en valgus (fig. 70).

Au pied, le petit orteil est très souvent dévié en varus ; quand la déviation est accusée, cet élément se place au-dessus ou au-dessous du 4e orteil. Nous avons vu cette disposition très accusée sur les deux pieds

d'une femme et sur ceux de ses deux fillettes jumelles.

Le premier orteil, ou hallux, est souvent dévié en dehors et cette déviation s'accompagne d'un mouvement de torsion de la première phalange qui fait regarder en dedans la face dorsale de ce doigt. Le plus souvent, cette disposition se rencontre chez l'adulte, elle est alors le résultat de troubles pathologiques d'origine arthritique. Tel, l'hallux valgus est un peu plus fréquent chez la femme, presque toujours bilatéral, mais inégalement prononcé aux deux pieds.

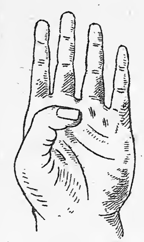


Fig. 70. — Pouce valgus.

L'hallux valgus congénital est rare ; c'est le seul qui nous intéresse ici. Il est dû à des variations anatomiques, sans lésions pathologiques, de la tête du métatarsien ou de l'extrémité proximale de la phalange. Il peut être lié aussi, d'après Young, à l'existence de l'os surnuméraire intermétatarsien, coincé entre le premier cunéiforme et les premier et second métatarsiens et repoussant en dedans le premier métatarsien. Il y en a de beaux exemples au musée d'anatomie de Gand.

La déviation en varus de l'hallux est exceptionnelle, et presque toujours associée au doublement de l'orteil. Parfois, elle fait partie d'un complexe anatomique du pied, connu sous le nom de *métatarsus varus*, disposition peu fréquente, caractérisée par une déviation en dedans des orteils avec leurs métatarsiens et avec coudure du bord interne du pied à sa partie moyenne, ainsi que l'ont fait remarquer Madier et Massart.

Enfin, il peut se rencontrer une déviation en valgus des quatre premiers orteils, causée par des variations anatomiques du muscle pédieux.

VI

La syndactylie est l'union des doigts entre eux. On en peut reconnaître plusieurs degrés qui correspondent aux divers stades du développement des rayons digitaux dans la palette.



Fig. 71. — Syndactylie des doigts et des orteils (Obs. de Pirès de Lima).

Dans une première variété qui correspond aux différenciations de début des saillies longitudinales dans la palette, on note la persistance de l'union des pièces osseuses qui sont plus ou moins soudées (fig. 30). La main, ou le pied, conserve la forme d'une palette avec, parfois, l'individualisation du pouce. Le cas de Pirès de Lima est typique à ce sujet (fig. 71).

Dans une seconde variété, les pièces des rayons digitaux sont complètement formées et régulièrement, mais, par suite du défaut de formation des sillons qui les devaient séparer à la sixième semaine,

les doigts ne sont pas indépendants, mais fusionnés par leurs parties molles. C'est la syndactylie coalescente.

Enfin, si la palmure, qui, à la septième semaine, réunit les doigts ne s'est pas résorbée, ces doigts restent unis par une membrane plus ou moins lâche, qui n'empêche d'ailleurs pas les mouvements séparés. Cette membrane s'étend rarement à toute la hauteur des doigts ; elle est généralement limitée au segment phalangien. C'est la syndactylie membraneuse.

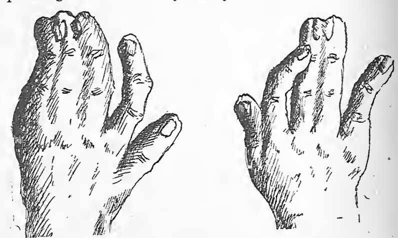


Fig. 72. — Syndactylie de la main avec doigts en valgus (Obs. de Dubreuil-Chambardel).

Ces diverses variétés de syndactylie peuvent être totales, intéressant tous les doigts de la main, ou partielle, ne se manifestant que sur deux ou trois doigts voisins. Elles peuvent être héréditaires.

La figure 72 est un dessin, de notre élève L. Bigot, des mains d'un enfant naturel, né à la maternité de Tours, ayant à gauche une syndactylie coalescente des trois derniers doigts, compliquée de déviations en valgus. A droite, la syndactylie était limitée à

deux doigts, avec déviations en valgus à l'index et à l'auriculaire.

Le Dr F., de Blois, appartient à une famille chez laquelle la syndactylie membraneuse des doigts de la main se transmet par hérédité depuis six ou sept générations.

Une syndactylie assez fréquente, soit coalescente, soit membraneuse, est celle qui réunit les deuxième et troisième orteils.

Le Dr Marnay, de Loches, nous a procuré la curieuse observation suivante d'une famille où la syndactylie s'est trouvée associée à la clinodactylie latérale des quatrième et cinquième doigts, par suite du mariage d'un clinodactyle avec une syndactyle.

M. G., décédé à l'âge de 78 ans, présentait une clinodactylie latérale de l'auriculaire et de l'annulaire aux deux mains ; les deux derniers orteils de chaque pied présentaient des déviations homologues et étaient fortement inclinés en valgus. Il épousa Mlle Y., qui avait aux deux mains une syndactylie du médius et de l'annulaire ; il eut 11 enfants.

L'aîné présentait à la fois une déviation en varus très accentuée de l'auriculaire et du 5e orteil, et la syndactylie du médius et de l'annulaire, toutes ces dispositions symétriques ; il eut 3 enfants, deux cadets normaux, l'aîné présentant une clinodactylie très accusée des deux auriculaires et père de 4 enfants âgés respectivement de 16, 14, 12 et 2 ans, tous clinodactyles.

Les dix autres enfants étaient tous clinodactyles, paraît-il. On raconte qu'un de ceux-ci fut reconnu dans un café de Loches par un de ses parents qu'il n'avait jamais vu, en mettant par mégarde sur la table ses mains qui présentaient de superbes auriculaires varus et la syndactylie.

Une fille d'un de ces derniers habite Genillé et

présente en même temps des auriculaires varus et la syndactylie du médius et de l'annulaire.

La syndactylie est souvent associée à une autre variation des doigts, hyperdactylie, macrodactylie (fig. 35), et surtout brachydactylie (fig. 41), et hypophalangie.

VII

Caractères généraux des variations digitales.

Les variations des doigts présentent des caractères communs qu'il convient de mettre en évidence.

D'abord, c'est leur transmission héréditaire que nous avons trouvée pour chacun des types de dysmorphies. Cette transmission remonte souvent à plusieurs siècles en arrière ; elle est devenue un caractère de race, dont le défaut est considéré comme une tare.

Le second caractère est la bilatéralité des variations.

Un troisième est la présence de variations semblables aux mains et aux pieds.

Mais ce triple caractère d'hérédité, de bilatéralité et d'homologie manipodique, ne veut pas dire qu'il y aura toujours identité absolue des variations.

Dans une même famille, suivant les individus ou sur un sujet, à chacun des membres, telle variation peut apparaître avec des degrés divers. Nous avons signalé un hyperphalangique dont le pouce était simple d'un côté et double de l'autre ; une famille d'hypodactyles dont les membres avaient les uns une main en pince de homard, les autres, une main monodactyle.

Dans chaque famille, dans chaque individu, les dispositions morphologiques apparaissent donc, non pas avec une identité parfaite, mais avec des variétés qui ont une plus ou moins grande amplitude.

Ces constatations sont d'un intérêt tout particulier. Elles nous permettent, en effet, de saisir sur le vif les stades évolutifs par lesquels passent la plupart des variations. On peut ainsi rapprocher, parce qu'elles se rencontrent chez le même sujet, des dispositions qui paraîtraient très différentes si elles étaient constatées sur des sujets différents. C'est ainsi qu'on peut facilement comprendre la formation de l'hyperdactylie, en partant d'une simple encoche de l'extrémité distale du doigt, pour arriver à la formation de deux articles ayant chacun un métacarpien. De même, on peut se rendre compte du phénomène d'apparition de la phalangine du pouce et de celui de disparition de la phalangine du 5e orteil.

C'est à l'amplitude des variations qu'il faut surtout s'attacher quand on étudie les dysmorphies de la main et du pied.

CHAPITRE V

LE DÉMANTÈLEMENT DES MEMBRES

En parlant, au chapitre précédent, des ectrodactylies, nous avons montré les degrés de ces dispositions qui amènent une gêne grave dans les fonctions des doigts et de la main.

Ce sont là les premiers stades d'une série de variations qui, en se compliquant peu à peu, vont provoquer le démantèlement, pièce par pièce, de l'édifice architectural des membres abdominaux et pelviens.

Les trois segments des membres peuvent être réduits ou être absents ; de là, de nombreuses dispositions.

Nous avons déjà parlé de l'absence de la main et du poignet, ces deux éléments étant représentés par des bourgeons charnus indices des doigts (fig. 28). Cette absence du segment terminal peut se présenter à la fois sur plusieurs membres. Le Pr Pirès de Lima a publié le cas d'un jeune Portugais auquel manquaient les deux mains et le pied gauche (fig. 73).



Fig. 73. — Absence des deux mains et du pied gauche (Obs. de Pirès de Lima).

I

LES HÉMIMÉLIES

Ce sont des variations consistant dans la réduction ou l'absence du segment moyen des membres, accompagnée ou non de troubles du segment distal.

La réduction ou l'absence portera sur l'un des rayons du squelette antibrachial ou jambier ; ce sont les hémimélies longitudinales ; ou bien sur les deux rayons à la fois, ce sont les hémimélies totales.

A. — Hémimélies longitudinales. — Elles consistent dans la réduction ou l'absence d'un des deux os de l'avant-bras ou de la jambe, et s'accompagnent en général de la perte des éléments métacarpiens et carpiens ou métatarsiens et tarsiens, correspondant à l'os réduit ou absent.

La brièveté du cubitus. — La réduction de longueur du cubitus amène un changement de proportion entre les deux os de l'avant-bras, le radius devenant plus long que son voisin. Cette disproportion détermine plusieurs types morphologiques de l'avant-bras.

1° *Le radius curvus* — terme bien mal choisi pour qualifier un syndrome décrit par Duplay, dès 1885 — consiste essentiellement en une réduction de longueur du cubitus ; en une courbure du radius à son tiers inférieur, courbure à concavité interne ; en un écartement exagéré des deux os dans le plan frontal. En outre, la surface articulaire distale du radius, suivant le changement de direction de la diaphyse, regarde en avant et en dedans et forme, sous la peau, une forte saillie ; il existe souvent un

diastasis de l'articulation radio-cubitale inférieure et la tête du cubitus est ou paraît luxée. Enfin, le tableau clinique se complique souvent de subluxation ou de luxation complète des deux os entre eux à leur extrémité proximale, ou de chacun d'eux avec l'humérus.

En somme, la brièveté primitive du cubitus a déterminé, comme l'a fort bien démontré Delattre, une incurvation du radius, puis, secondairement,

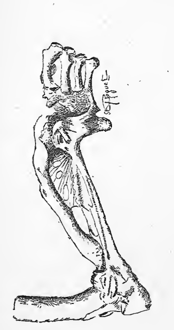


Fig. 74.— Réduction du cubitus et courbure du radius.

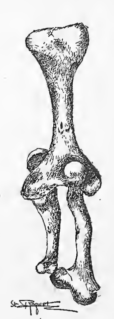


Fig. 75.— Réduction du cubitus. Luxation cubito-radiale supérieure.

une dislocation des articulations et une position bote de la main et du poignet.

La bilatéralité de cette disposition se remarque sur les deux tiers des sujets. Lepoutre a noté sa transmission héréditaire pendant trois générations.

Guérin-Valmale a pu faire l'autopsie d'un enfant de quinze mois présentant à chaque membre supérieur cette variation. Il a constaté un cubitus long de 57 millimètres, très grêle, avec subluxation olécrânienne en arrière ; un radius de 63 millimètres fortement incurvé en dedans et avec une grosse extrémité inférieure ; il est luxé en haut ; une main bote déviée en valgus avec un angle de 115° (fig. 75).

Chastenet de Géry a présenté, en 1920, les pièces anatomiques provenant d'un sujet adulte. Elles font voir les mêmes caractères que chez l'enfant (fig. 74).

Dans un cas personnel nous voyons de même la diminution de longueur du cubitus, la courbure considérable du radius dont l'extrémité articulaire, qui forme une volumineuse saillie, regarde en dedans et en avant, déterminant la déviation du massif carpien.

2° *La luxation de la tête du radius.* — La brièveté atrophique du cubitus produit une seconde variété de malformation. Le radius conserve son aspect régulier et sa rectitude normale. Il est cependant parfois un peu incurvé. La tête radiale est déformée, tantôt atrophiée, tantôt hypertrophiée ; le col est quelquefois raccourci, mais le plus souvent, dans les cas typiques, exagérément allongé, arrivant à former en arrière et en dehors du coude, une saillie qui gêne les mouvements de l'articulation. Le cubitus est réduit en totalité ou aux dépens seulement de sa portion inférieure ou de sa portion moyenne. Du côté de l'humérus, on remarque l'atrophie de la région latérale de l'extrémité distale : condyle et épicondyle. Bref, le radius peut être luxé à la fois avec le cubitus et avec l'humérus ; le manque de contact de sa cupule avec le condyle supprimant un obstacle mécanique explique l'hypercroissance de son col.

Abbott a signalé le caractère familial et héréditaire de cette disposition qui est presque toujours bilatérale.

A. Feil a récemment produit les radiographies d'un homme qui présentait de chaque côté une luxation du radius avec allongement considérable de toute l'extrémité proximale de l'os, surtout de son col ; le radius dépassait le cubitus en haut et en bas ; malheureusement l'auteur n'a pas donné de mensurations précises.

« Luxation congénitale de la tête du radius et radius curvus sont les deux aboutissants d'une malformation unique primitive qui est l'atrophie du cubitus, ou mieux, son manque de développement en longueur. » Cette conclusion de A. Delattre, dans son essai de systématisation des malformations congénitales du squelette antibrachial, nous paraît expliquer très clairement la pathogénie de ces dystrophies.

3° *Le cubitus valgus* est une autre variation qui peut s'expliquer par le raccourcissement de cet os. C'est l'inclinaison de l'avant-bras vers son bord interne avec saillie en dehors du coude. Le bras et l'avant-bras forment un angle obtus ouvert en dedans. Dans ces cas, le cubitus plus petit que le radius a subi un mouvement de bascule en dedans qui a ainsi modifié la direction de l'axe du membre.

On sait que chez l'homme normal, le bras et l'avant-bras ne sont pas exactement dans le même axe, mais forment un angle très obtus, ouvert en dehors. Chez la femme, cet angle est plus petit et l'avant-bras est fortement porté en dehors en varus ; c'est une variation sexuelle importante.

Le cubitus valgus, dû à une brièveté de cet os,

est donc l'opposé du cubitus varus qui est la disposition normale de l'avant-bras.

L'agénésie du cubitus. — L'absence du cubitus est partielle ou totale. Partielle, l'os ne subsiste qu'à son extrémité supérieure, articulé avec l'humérus et le radius. Le reste de l'os manque ou est représenté par un simple tractus fibreux qui rejoint le carpe. On note une exagération de la courbure normale du radius en dedans et un certain degré de déviation en valgus de la main.

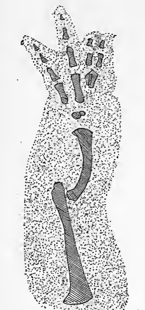


Fig. 76. — Agénésie du cubitus, enfant d'un an (Obs. de Dubreuil-Chambardel).

L'agénésie totale de l'os est assez rare. Kummel, qui l'a étudiée, note que le radius peut être en place, mais fortement incurvé en dedans, ou qu'il est soudé à l'humérus suivant un angle plus ou moins obtus, ou enfin que la tête radiale est luxée sur l'humérus en haut et en dehors.

Que l'agénésie soit partielle ou totale, la malformation se complique le plus souvent de l'absence des cinquième et quatrième rayons digitaux.

L'observation personnelle dont nous reproduisons (fig. 76) la radiographie, montre, chez un enfant de onze mois, l'absence totale du cubitus et des deux derniers doigts, la luxation du radius sur l'humérus et le doublement du pouce. Cette disposition n'existe que du côté droit.

André Feil vient de présenter à la Société anato-

mique un très bel exemple, tout à fait semblable au nôtre. Le cubitus était totalement absent, ainsi que les trois derniers doigts.

Roberts a étudié une famille chez laquelle le cubitus manquait sur des sujets de plusieurs générations.

L'agénésie du péroné. — On trouvera au membre inférieur, pour le péroné, des malformations tout à fait comparables à celles du cubitus.

Les cas de réduction de longueur de l'os avec incurvation en dehors du tibia sont, par exemple, très rares. Nous en connaissons un cas dans lequel le tibia est dévié en dehors, a son extrémité inférieure très saillante et le pied est porté en dehors en valgus.

L'agénésie partielle du péroné est, par contre, assez fréquente ; l'os est réduit à sa moitié proximale ou seulement à son extrémité supérieure.

L'agénésie totale de l'os est plus fréquente encore. C'est la plus fréquente des agénésies osseuses des membres. Les vestiges de l'os existent sous forme d'un cordon fibreux qui se continue avec le ligament interosseux et à l'extrémité supérieure duquel vient aboutir le tendon du biceps. Le tibia est fortement courbé avec concavité latéro-postérieure. Le pied est dévié en valgus équin, très rarement en varus équin. Les cinquième et quatrième orteils manquent ordinairement. Enfin, tout le membre inférieur est réduit de volume et de longueur.

On a quelquefois noté la coïncidence de l'agénésie péronière et de l'agénésie cubitale sur le même sujet, qu'elle soit unilatérale ou bilatérale.

La figure 77 représente un curieux cas d'agénésie des deux côtés ; le tibia, auquel manque le plateau

supérieur, est luxé en dedans ; le pied est lui-même luxé en haut ; il présente sept orteils par suite d'une division longitudinale de la palette ; mais, à la palette interne, il manque précisément les orteils des rayons péroniers. Nous avons fait ailleurs allusion à ce cas d'heptodactylie (p. 104). Mais chez ce



Fig. 77. — Agénésie des deux péronés et luxation de la jambe (Obs. de Dubreuil-Chambardel).

sujet, on note encore l'absence bilatérale des rotules ; une luxation de la hanche droite ; aux membres supérieurs, il y a syndactylie des doigts radiaux, bilatérale ; luxation du coude gauche. Cette enfant appartient à une famille où de telles déviations se transmettent depuis plusieurs générations ; son père avait une luxation double des hanches, varus des deux pieds provoqué par l'absence du péroné, enfin heptodactylie des orteils et syndactylie du pouce et

de l'index ; sur quatre frères et sœurs, une seule est très normalement constituée, les trois autres décédés



Fig. 78. — Luxations multiples (épaules, coudes, hanches, genoux, pieds). Même sujet.

jeunes avaient les mêmes dystrophies des membres. Il y a donc, dans cette famille, une variété de dispositions qui, toutes, tendent au démantèlement des membres, conservant intacts et le tronc et la tête.

L'agénésie du radius. — Elle est rare : qu'elle soit partielle, l'os étant réduit à son extrémité proximale ; ou qu'elle soit totale, l'os absent n'étant plus représenté que par un simple tractus fibreux se prolongeant jusqu'au carpe.

Le cubitus dans ce cas est fortement incurvé et montre une concavité externe ; son épiphyse distale est fortement augmentée de volume et donne articulation à un carpe réduit. L'absence du pouce et de l'index est presque constante, celle du médius est plus rare. La totalité de la main, par suite de l'incurvation du cubitus, et de l'orientation en dehors qui en est la conséquence, est déviée en varus. Pirès de Lima a publié un cas d'agénésie radiale bilatérale avec mains botes, celles-ci ayant un nombre régulier de doigts. Hutchinson a signalé l'absence du radius chez quatre enfants dont le père et la mère étaient normaux.

A la jambe, l'*absence du tibia* est une malformation exceptionnelle ; les désordres constatés y sont encore plus sérieux qu'au membre thoracique. L'absence de l'os est le plus souvent totale ; parfois il subsiste le plateau tibial. Le membre inférieur est grêle, diminué de longueur surtout dans son segment jambier ; le genou est fléchi, le pied est en varus équin, les deux ou trois premiers orteils font défaut.

La synostose cubito-radiale.

Nous signalerons ici une curieuse malformation congénitale des os de l'avant-bras consistant dans

la fusion sur une longueur de leur extrémité proximale, du cubitus et du radius, au niveau de leur point de rencontre. Notre élève, Marie, en a publié une observation récente qui s'ajoute à une quarantaine de cas connus.

La main des sujets atteints de cette synostose est en pronation ; la supination est impossible ou tout au moins très incomplète.

Les os sont réguliers ou quelquefois atrophiés. L'atrophie porte ordinairement sur le radius. Lorsque le trouble osseux est bilatéral, il crée une catégorie d'infirmes qui n'ont qu'un usage limité de leurs membres supérieurs. Blumenthal, Kreglinger ont signalé la transmission de cette disposition pendant plusieurs générations.

On a signalé d'autres synostoses des os du membre supérieur. Celle de l'humérus avec le radius, le cubitus étant absent, ou avec un os unique formé de la fusion du cubitus et du radius. Celle du radius et du cubitus à leurs deux extrémités, l'un des deux étant plus ou moins atrophié. Ces vices de conformation ont de grands inconvénients physiologiques. Ils s'accompagnent de profonds troubles musculaires.

Toutes ces synostoses sont extrêmement rares au membre inférieur.

B. — Hémimélies complètes. — Elles sont caractérisées à deux degrés : 1° par la réduction des deux os de l'avant-bras ou de la jambe ; 2° par l'agénésie totale du squelette de ces membres.

La réduction des deux os de l'avant-bras ou de la jambe dont la longueur est ramenée aux deux tiers, à la moitié ou au quart de la longueur normale, se rencontre chez des sujets dont le bras et les mains, ou les cuisses et les pieds ont conservé leurs dimensions régulières. Le segment intermédiaire des mem-

bres, ainsi réduit, conserve néanmoins l'intégrité de ses mouvements physiologiques.

L'absence des deux os de l'avant-bras constitue, lorsque la main est également absente, l'hémimélie parfaite. La portion distale du membre supérieur est ainsi réduite à un moignon, sur lequel parfois quelques saillies molles représentent des vestiges des doigts et de la main.

Quelquefois on a noté, malgré l'absence du squelette antibrachial, la conservation de la main qui semble s'articuler directement avec l'humérus ; elle n'atteint d'ailleurs jamais sa dimension régulière.

Ces hémimélies complètes, quelles que soient leurs variétés, sont ordinairement bilatérales et quelquefois héréditaires. On les voit au membre inférieur moins fréquemment.

II

LA PHOCOMÉLIE

C'est la réduction du segment proximal des membres. Comme les autres variations, elle se présente à deux degrés, soit qu'il y ait une simple réduction de l'humérus ou du fémur, soit qu'il y ait agénésie de ces os.

Collignon, en 1886, a signalé un Tunisien qui avait ses humérus réduits aux dimensions de 13,8 et 16,3 centimètres, les autres segments des membres étant normaux. Dans les cas de ce genre, l'os conserve sa morphologie régulière avec ses éléments diaphysaires et épiphysaires.

La réduction du fémur se présente dans les mêmes conditions.

L'absence des os peut être partielle ou totale.

Partielle, elle n'intéresse que la diaphyse, ou l'épiphyse inférieure, et les os sont ordinairement représentés par une portion plus ou moins considérable de leurs extrémités supérieures. Totale, on constate l'absence de l'os entier. Les segments distaux sont dans ces cas réduits. La phocomélie peut s'accompagner aussi de l'absence du squelette antibrachial ou jambier ; la main semble alors attachée à l'épaule, ou le pied à la hanche.

La phocomélie peut n'intéresser qu'un membre thoracique ou abdominal. Elle peut être bilatérale aux membres supérieurs ou aux membres inférieurs. On peut la voir aux deux membres d'un seul côté.

Enfin il existe des cas de phocomélie quadruple intéressant les quatre membres. Le fameux Cazotte, dit « Petit-Pépin », qui, au XVIIIe siècle, s'exhibait dans les foires et dont le squelette est conservé au musée Dupuytren, est un exemple très net de cette dystrophie totale. On sait que ce phénomène était renommé pour ses exploits génésiques.

Le Pr Pirès de Lima vient de publier un cas qui se rapproche beaucoup de celui de Cazotte. Il s'agit d'une fillette de 9 ans. Il paraît qu'il y a eu des luxations congénitales des articulations scapulo-humérales ; les avant-bras sont très courts et il semble qu'il y a agénésie au moins partielle des radius. Les mains botes sont tétradactyles avec absence de pouce. Aux membres inférieurs, les troubles sont plus profonds. L'intérêt de cette observation réside dans la symétrie parfaite de déformation des deux côtés du corps, et dans leur différence d'amplitude aux membres thoraciques et aux membres abdominaux (fig. 79).

L'hérédité de la phocomélie a été observée et il est



Fig. 79. — Phocomélie des quatre membres (Obs. de Pirès de Lima).

utile de citer ici l'observation de Grandmaire qui a noté la persistance de cette dystrophie pendant trois générations (fig. 80 et 81).

Il s'agit de deux enfants, une fille et un garçon.

La fille, âgée de six ans, présente une phocomélie symétrique des membres thoraciques : hypodactylie aux mains, réduction des os du carpe, bras droit de 6 centimètres, avant-bras droit de 4 centimètres ; bras et avant-bras gauches réduits à 6 centimètres de long.

Le fils, âgé de trois ans, a au membre droit une phocomélie semblable à celle de sa sœur. Au membre gauche, la disposition est différente. Tétradactylie ; carpe incomplet ; avant-bras réduit avec un cubitus long de 10 centimètres ; bras avec humérus de 12 centimètres.

Le père de ces deux enfants possède un bras droit normal et un bras gauche malformé, semblable au bras gauche de son fils, mais la main a cinq doigts avec hyperphalangie du pouce.

Le grand-père aurait eu les mêmes dispositions que son petit-fils.

L'intérêt de cette observation réside surtout dans ce fait qu'en même temps que l'hérédité de la phocomélie, nous constatons les variations d'amplitude de cette dystrophie.

III

L'ECTROMÉLIE

C'est l'absence complète de tout un membre. C'est l'aboutissement du démantèlement dont nous avons suivi les phases, degré par degré, depuis l'insignifiante variation consistant dans l'absence d'une phalange, en passant par les grandes dystrophies caractérisant les hémimélies et la phocomélie.



Fig. 80. — Phocomélie héréditaire (Cas Grandmaire).



Fig. 81. — Phocomélie thoracique (sœur du sujet représenté fig. 80).

Pendant notre externat à l'hôpital Saint-Antoine, dans le service du Pr Bar, il nous fut donné d'assister à la naissance, à terme, d'un enfant qui n'avait ni membres abdominaux, ni membres thoraciques, réalisant le type parfait de l'homme-tronc. Il avait, par ailleurs, une tête et un tronc régulièrement développés ; il vécut longtemps. Il en était de même d'un autre enfant que nous avons vu près de Chinon. Chez ces deux sujets, au point d'attache des membres, on constatait des tubercules mous représentant les rudiments de ceux-ci.

Le Pr Pirès de Lima nous communique la photographie d'une pièce ancienne conservée au musée d'Anatomie pathologique de l'Université de Coïmbre. Les membres thoraciques sont réduits à deux petits moignons ; l'agénésie des membres pelviens est complète (fig. 82).

Le musée de la Société d'Anthropologie de Paris possède le squelette de l'ectromèle étudié par Verneuil. Agénésie totale des membres supérieurs ; les membres pelviens étaient normalement développés.

On note une réduction des vertèbres du cou réalisant le syndrome de Klippel-Feil.

L'état de la ceinture scapulaire et de la ceinture pelvienne est, suivant les cas, complète ou fortement réduite à des nodules osseux.

L'ectromélie totale des quatre membres est rare. Plus souvent on note celle des deux membres supérieurs, puis celle des deux membres inférieurs. On a signalé l'agénésie des deux membres d'un même côté.

Les ectromèles, malgré leurs graves infirmités, sont susceptibles d'une longue existence.

IV

LES LUXATIONS CONGÉNITALES

Nous avons été amené, en parlant des variations



Fig. 82. — Ectromélie des quatre membres (Obs. de Pirès de Lima).

des membres, à citer plusieurs fois des faits de luxations des différentes articulations. Ces luxations congénitales sont intéressantes à connaître ; nous les signalerons rapidement ici.

Au coude, la luxation des os de l'avant-bras est exceptionnelle, lorsque le squelette est complet. Chaussier, Hoffmann, quelques autres depuis, en ont publié des exemples. La petite fille représentée sur la figure 78 était atteinte d'une luxation du coude gauche, mais chez elle il existait bien d'autres malformations.

On note, par contre, fréquemment la luxation du coude dans les cas de réduction du cubitus. Nous renvoyons à la figure 75 qui est un bel exemple d'une luxation divergente congénitale des os de l'avant-bras.

La luxation du coude est la règle lorsqu'il y a absence totale d'un des deux os de l'avant-bras.

La luxation de l'épaule est un fait infiniment peu commun. Elle est due, soit à une variation anatomique de la tête de l'humérus, soit à un trouble d'ossification de l'omoplate, telle par exemple la persistance de l'os acromial ou l'absence de cavité glénoïde. La luxation peut se faire en haut (variété sus-acromiale), en arrière (variétés sous-acromiale et sous-épineuse), ou en dedans (variété sous-coracoïdienne).

La luxation du genou en avant est en rapport avec la réduction ou l'absence de la rotule.

C'est la déformation connue sous le nom de genu recurvatum. La jambe en hyperextension sur la cuisse forme avec elle un angle ouvert en avant, généralement obtus, capable d'arriver jusqu'à l'angle droit. Le diamètre antéro-postérieur du genou est augmenté. On peut facilement, à la palpation, reconnaître le contour des os déplacés et on constate

l'absence de la rotule ou son état rudimentaire. Il résulte de cet état des malformations des surfaces articulaires ; atrophie des condyles fémoraux, dystrophie, en dos d'âne, de l'épiphyse tibiale.

Féré a constaté l'absence de rotule pendant trois générations. Bonnamour a signalé aussi cette même hérédité, ainsi que Picotoste (de Madrid).

Dans quelques cas, l'agénésie rotulienne ne s'accompagne d'aucun trouble fonctionnel du membre inférieur.

La luxation congénitale de la hanche est la plus commune des luxations des membres. Elle a donné lieu à des quantités de travaux et cependant les auteurs ne sont pas d'accord sur sa pathogénie. Nous pensons qu'il faut l'attribuer à un retard ou à un défaut de fusion des pièces osseuses qui constituent l'os coxal. La cavité cotyloïde est au centre des trois éléments osseux dont cet os coxal est formé ; et on sait que l'indépendance primitive de l'ilion, du pubis et de l'ischion est marquée sur le rebord circulaire de la cavité cotyloïde par des sillons ou des dépressions. Si donc la cavité se ferme tardivement, si les pièces osseuses et leurs angles longtemps cartilagineux ne s'unissent pas assez rapidement, il y a une prédisposition à la luxation de la tête fémorale. D'ailleurs ces retards d'ossification et d'union sont très visibles sur les pièces anatomiques provenant de jeunes enfants.

Quoi qu'il en soit, c'est une malformation qui atteint les filles plus souvent que les garçons, soit dans la proportion de 5 à 3 ; qui est très souvent bilatérale, et qui se transmet par hérédité dans un grand nombre de familles.

Nous avons cité des exemples de cette hérédité de la luxation dans plusieurs notes. C'est l'hérédité

qui est le grand facteur de la luxation de la hanche comme de la plupart des variations morphologiques.

Il est à noter, ainsi que nous l'avons signalé dans une communication à l'Académie de médecine, que les personnes boiteuses, opérées et guéries, peuvent quand même transmettre cette dystrophie à leurs enfants.

En Touraine, on constate un bien plus grand nombre d'enfants luxés, dans les cantons situés dans les vallées fluviales, là où se trouve une grande quantité d'alluvions de sable privées de chaux. Au contraire, dans les cantons calcaires du Lochois, les luxations sont bien plus rares. Cette remarque tend à confirmer que cette malformation relève d'un trouble d'ossification.

Notons encore que la luxation de la hanche est associée souvent à d'autres variations des membres. A l'absence du péroné avec luxation du genou dans un cas personnel ; à l'absence de rotule et luxation du genou dans un cas de Reiner ; à l'absence de tibia dans un cas de Bőhm.

Il semble que le même processus pathogénique ait agi dans ces cas sur plusieurs articulations.

Nous n'avons pas à entrer plus avant dans l'étude de cette malformation de la hanche qui a fait l'objet de traités spéciaux.

On note quelquefois l'association de plusieurs luxations, hanche, coude, genou, épaule, chez le même sujet. Ou bien ces luxations compliquent d'autres troubles dystrophiques d'hémimélie ou de phocomélie (fig. 78).

Il semble que les diverses pièces du squelette soient dissociées, ébranlées, disjointes, déjà prêtes à céder au travail de démantèlement des membres abdominaux et pelviens.

CHAPITRE VI

LES VARIATIONS GÉNITALES

I

L'HERMAPHRODISME

Le professeur E. Bujard, de Genève, dit fort justement que « pour qu'il y ait hermaphrodisme vrai, il faut que le microscope révèle chez le même individu : 1º un organe ou partie d'organe ayant la structure testiculaire bien caractérisée ; 2º un autre organe ou partie d'organe ayant une structure ovarique non moins nette ». Les deux gonades, mâle et femelle, peuvent être séparées et former deux organes distincts quoique souvent voisins, ou être réunies dans un même organe et constituer un ovotestis. « Cette seconde possibilité, ajoute Bujard, est de beaucoup la plus fréquente, peut-être même la seule réelle. »

Saverbeck a classé les diverses variétés d'hermaphrodisme de la façon ci-dessous en s'appuyant uniquement sur la morphologie glandulaire.

	Côté A	Côté B
1) Hermaphrodisme glandulaire bilatéral :	ovaire + testicule	ovaire + testicule
2) Hermaphrodisme glandulaire unilatéral :		
a) complet	ovaire ou testicule	ovaire + testicule
b) incomplet	pas de gonade	ovaire + testicule
3) Hermaphrodisme glandulaire alterne	ovaire	testicule.

L'hermaphrodisme vrai de l'homme pourrait être, théoriquement, fonctionnel. Dans les observations publiées, il n'est jamais que morphologique. Tantôt une seule gonade, l'ovaire en général, contient des gamètes mûres, tantôt ni l'une ni l'autre n'évolue jusqu'à la maturité des éléments sexuels.

Les cas d'ovotestis observés l'ont été le plus souvent au cours d'opérations chirurgicales. Briau, Lacassagne et Lagoutte ont vu deux ovotestis chez une femme de 28 ans, réglée à 16 ans ; Salen a observé un cas semblable ainsi que Photakis, Gudesnatsch, Kleintinecht, ce dernier chez une fillette de onze ans. Les cas de Sinagaglia, de Garré et Simon, d'Uffreduzzi se rapportent au contraire à des hommes dont l'un au moins avait une sécrétion spermatique.

Les hermaphrodites glandulaires n'ont, dans aucun cas, présenté une dualité morphologique totale des voies génitales internes et des organes génitaux externes. Ils avaient un aspect extérieur ou mâle ou femelle.

Les pseudo-hermaphrodites. — Ce qu'on remarque

chez l'homme, ce sont des pseudo-hermaphrodites caractérisés par la dysharmonie des voies génitales et des glandes sexuelles, c'est-à-dire ceux qui ont un ovaire et des voies génitales mâles, et ceux qui ont un testicule et des voies génitales femelles.

Laignel-Lavastine ajoute un pseudo-hermaphrodisme somatique, qui est une dysharmonie entre les caractères sexuels secondaires d'une part, la glande originelle et les voies génitales d'autre part.

Les gynandres. — Ce sont des pseudo-hermaphrodites possédant un ou deux ovaires, mais dont les organes génitaux externes ont l'apparence du sexe masculin.

Le plus souvent il s'agit de sujets présentant un développement exagéré du clitoris avec gland, méat et canal uréthral complet ou incomplet ; des grandes lèvres en partie unies l'une à l'autre et formant une saillie prononcée ; une vulve à ouverture très étroite entre ces grandes lèvres. Les organes internes peuvent être bien développés ou manquer plus ou moins.

Les caractères sexuels secondaires pourront évoluer soit vers le type masculin, avec bassin étroit et hypertrichose faciale ; soit vers le type féminin avec larges hanches, seins volumineux ; soit vers un type mixte.

Marie Lefort, qui défraya la curiosité publique pendant un demi-siècle, représente un type de gynandre. Taille un peu petite, seins moyennement développés avec aréoles pigmentées et entourées de poils. Les cheveux sont souples et longs, mais à la face on note une barbe très fournie, des favoris et des moustaches ; on remarque encore une hypertrichose des cuisses et des jambes et des poils périanaux. Le larynx et la voix sont d'un adolescent.

Les organes génitaux externes montrent un corps

conoïde long de 7 centimètres à l'état de flaccidité, susceptible de s'allonger un peu dans l'état d'érection ; ce corps est surmonté d'un gland imperforé ; il est creusé d'un canal déprimé, percé de plusieurs petites ouvertures. Au-dessous et en arrière de ce corps est une fente bordée de deux lèvres étroites et courtes, garnies extérieurement de poils abondants. A la partie antérieure de l'intervalle des lèvres est une ouverture arrondie pouvant laisser passer une sonde. En 1884, Horteloup fit l'autopsie de ce sujet et reconnut des organes génitaux utérins complets du type féminin, mais avec imperforation du vagin.

Bref, c'était bien là une femme chez laquelle le clitoris péniforme, les grandes lèvres rapprochées, l'atrésie vulvaire, et les caractères sexuels secondaires, tels que la pousse de barbe, donnaient une apparence masculine.

Les androgynes. — Ce sont des pseudo-hermaphrodites chez lesquels existent un ou deux testicules, mais avec des organes génitaux externes ayant l'apparence du sexe féminin.

Il y en a diverses variétés que nous ne saurions décrire ici et qui sont déterminées par le degré de formation des organes génitaux femelles. Tantôt en effet, ceux-ci n'existent qu'à l'extérieur avec de grandes lèvres, un clitoris et une vulve ; tantôt, à ceux-ci s'ajoutent un vagin ; puis, au degré suivant, un utérus et enfin, au stade le plus parfait, un utérus avec trompe de Fallope, ce qui indique un complet développement du canal de Müller d'un côté seulement, ou simultanément des deux côtés.

Les caractères sexuels secondaires peuvent être équivoques, mais le plus souvent, ils évoluent soit vers le type masculin, avec barbe, larynx saillant et seins rudimentaires ; soit vers le type féminin avec

visage glabre, gros seins, bassin large et un certain degré d'obésité.

Un cas-type d'androgyne est celui de Guillaume-Louis, observé à l'Hospice général de Tours, en 1920.

Marthe C. est âgée de 26 ans ; elle a tout l'aspect extérieur d'une femme grande et bien musclée, mais elle n'a jamais été réglée. Ses seins sont très développés ; le visage est glabre, les cheveux longs, la voix aiguë et le psychisme nettement féminin. Les organes génitaux externes sont conformés selon le type féminin et avec les proportions normales des diverses parties ; le clitoris est à peine plus accentué, les petites lèvres et les grandes lèvres ont leur disposition habituelle : l'urètre s'ouvre par un méat régulier ; le vagin mesure 7 centimètres de profondeur ; mais, au toucher, on ne sent pas de col utérin. Au niveau des régions inguinales, il existe de chaque côté une petite tumeur mobile ayant le volume d'un œuf de pigeon et plus développée à gauche où elle descend vers la grande lèvre. Au cours d'une laparotomie, on constate l'absence complète d'utérus. La petite tumeur inguinale gauche est enlevée ; elle est soutenue par un cordon dans le canal inguinal ; il s'agissait d'un testicule avec épididyme et canal déférent dont l'examen histologique a pu être fait.

Une autre forme d'androgyne nous montre des organes génitaux internes du type féminin, plus évolués, chez un individu pourvu de testicule. Henri Lorin en a, avec Récamier, noté un cas suivi d'autopsie.

Al. C., 32 ans, charretier à Paris, est vu le 22 mars 1920. L'examen des organes génitaux externes montre un pénis peu développé, rappelant un clitoris ; l'ébauche du prépuce se prolonge en arrière par deux

replis entre lesquels se trouve un méat urinaire, plus large que normalement ; cet orifice se prolonge en avant par une simple gouttière creusée à la face inférieure de la verge. A droite, une grande lèvre très développée renferme un testicule muni d'un épididyme avec canal déférent ; à gauche, simple bourrelet cutané, vide ; or ce malade accuse chaque mois, depuis l'âge de vingt ans, la perte d'urines rouges pendant trois ou quatre jours. Son visage est plutôt féminin et imberbe ; mais les seins sont peu développés. Ce sujet avait un psychisme masculin et réalisait ses goûts virils. L'autopsie a montré que du côté droit, la glande génitale était un testicule, dont le canal déférent normal se dirige vers la face postérieure de la vessie. A gauche, les organes génitaux présentent un type féminin très net : vagin petit, utérus presque normal, corne utérine se continuant par une trompe de Fallope. Il n'y a pas de glande génitale de ce côté : le vagin s'ouvre en bas par un orifice rétréci dans l'urètre. Il y a un long canal uro-génital, tout à fait semblable à l'urètre mâle ; mais qui vient s'ouvrir par un orifice hypospade périnéo-scrotal vulviforme ; cet urètre est entouré de corps érectiles.

Chez ce sujet, du côté droit les organes ont évolué suivant le type masculin et du côté gauche suivant le type féminin.

Les pseudo-hermaphrodites somatiques ont une dysharmonie entre la glande et les organes génitaux d'une part et les caractères sexuels secondaires, d'autre part.

Voici par exemple une femme dont les organes génitaux sont réguliers, qui est réglée, qui a eu des enfants, mais qui présente un larynx saillant, une voix grave, un pilosisme abondant aux joues, aux

lèvres, au menton, des seins petits, des hanches étroites, une pelure pubienne se prolongeant en haut vers l'ombilic, une musculature bien accusée sous un enveloppement cutané non doublé de graisse, enfin une envergure égale à celle d'un homme de même taille.

Voici au contraire un homme aux organes génitaux externes peu développés, mais dont la fonction spermatique est régulière, qui a le visage glabre ou orné d'une barbe et d'une moustache aux poils rares, les seins saillants avec une aréole pigmentée, les hanches larges, les cuisses rondes, le larynx effacé, la voix aiguë, une adiposité généralisée et enfin une envergure égale à celle d'une femme de même taille.

Dans le premier cas, nous avons le virilisme féminin ; dans le second, la gynécomastie.

Cet hermaphrodisme somatique s'accompagne souvent d'un état d'inversion psychique, de telle façon que la virago barbue aura les goûts, les tendances, le port, les sentiments masculins, et que le gynécomaste, au contraire, aura les instincts, les habitudes, les attirances sexuelles féminines.

II

LES ORGANES FÉMININS

Le grand développement que peut prendre le *clitoris* a donné lieu à de fréquentes erreurs sur la qualité du sexe des personnes présentant cette variation. C'est d'ailleurs une disposition rare. Maggioni Virgilio qui l'a bien étudiée, en 1909, signale le cas d'une fille de 20 ans, bien conformée pour tout le reste du corps. Au moment de la puberté, son clitoris s'allongea rapidement jusqu'à atteindre une longueur de 7 centimètres ; c'est un corps cylindrique,

un peu aplati d'avant en arrière, surmonté d'un gland conoïde, à dépression centrale en place de pénis ; la base du gland forme un bourrelet circulaire ; ce gland est séparé du corps par un sillon balano-préputial ; le corps du clitoris est engainé dans un fourreau cutané, terminé par un prépuce. Mais on a vu des clitoris plus extraordinaires encore. Dans un cas de Tarnier et Chantreuil, il atteignait 13 centimètres.

Les *petites lèvres* présentent des variations qu'il est intéressant de connaître.

A l'état normal, les nymphes n'atteignent pas le bord libre des grandes lèvres et sont cachées par celles-ci. Mais il est des sujets chez lesquels les *labiæ internæ* acquièrent une hauteur considérable et font saillie au dehors. Cette hauteur peut atteindre plusieurs centimètres, au lieu des douze ou quinze millimètres qui sont les dimensions régulières.

La partie extériorisée des nymphes prend une pigmentation plus ou moins accentuée et un aspect nettement cutané ; une seule nymphe peut acquérir de telles dimensions, l'autre restant cachée ; ou bien l'hypertrophie peut être inégale d'un côté à l'autre. Ces dispositions sont nettement familiales et héréditaires.

L'hypertrophie nymphéale peut devenir un caractère anatomique fixe chez certaines races. Elle constitue chez les Hottentotes et chez les Boschimanes la disposition en tablier, que Raphaël Blanchard a bien étudiée. Chez ces femmes, il n'est pas rare de voir les petites lèvres atteindre une hauteur de quinze à vingt centimètres, formant ainsi, en avant du périné, une membrane flottante fort disgracieuse.

Chez certains peuples où cette variation est assez prononcée, il est d'usage de pratiquer, chez les

fillettes, l'infubilation. Chez les musulmans de la province de Harar, Danakils, Somalis, Gallas, on suture, chez les enfants de sept ans, les nymphes avec du crin de cheval, après les avoir avivées avec un couteau. Une canule de roseau placée entre les deux lèvres ménage un orifice suffisant au passage de l'urine. Ce n'est que la veille du mariage, ou même au début de la nuit de noces, d'après Mérab, qui nous renseigne sur cette question, que l'on incise la suture au rasoir et « qu'on enduit la plaie de sucs de plantes dont on devine le but angélique et antiseptique ».

L'agénésie des *nymphes* ou leur faible développement est une autre variation assez commune. Dans certains pays elle constitue une disposition normale, « Les Abyssines, nous apprend Mérab, ont des petites lèvres minimes, à tel point qu'elles ont donné le change et fait accroire à leur ablation. » Il faut remarquer que chez les tribus où se pratique l'*excision*, ou circoncision féminine, on ne touche nullement aux nymphes. Chez la fillette, on excise seulement la moitié antérieure du clitoris et son capuchon au moyen d'une sorte de tranchant dont on se coiffe l'index.

L'état de l'*hymen* a toujours eu une grande importance dans les constatations de médecine légale, pour apprécier une tentative de viol. Mais les variations de cette membrane sont très nombreuses : imperforation, fenestration, ouverture circulaire ou linéaire ou festonnée, absence apparente, minceur, épaisseur, etc. Parisot et Lucien, de Nancy, dans un récent travail, ont bien étudié toutes ces dispositions et montré la nécessité de les bien connaître quand on a à faire un examen légal. Il faut être très prudent dans les conclusions ; un hymen imperforé, mais souple,

n'exclut pas la présomption de viol, de même que l'absence d'hymen, ou un hymen à ouverture festonnée peut donner l'illusion d'un traumatisme génital. C'est dans ces questions de médecine légale que l'étude des variations anatomiques prend une importance capitale parce qu'elle soulève des problèmes fort délicats.

Les utérus et vagins doubles. — Ce sont des variations très fréquentes et qui rappellent chez l'adulte la dualité primitive des organes impairs. Leur importance en gynécologie et en obstétrique les a fait spécialement étudier. Nous leur avons consacré plusieurs travaux et nous avons cherché à établir une classification rationnelle de ces dispositions très diverses.

Une bonne classification des variations utéro-vaginales doit répondre à plusieurs qualités :

1° Ne pas séparer les unes des autres les variations de l'utérus et les variations du vagin, qui ont absolument la même signification morphogénique et qui très souvent se rencontrent ensemble ;

2° S'appuyer sur l'embryologie et se rapporter aux diverses phases de l'évolution du canal génital ;

3° Correspondre aux données physiologiques connues. Les conséquences physiologiques de ces malformations doivent être de connaissance courante pour le médecin qui est appelé à constater chaque jour quelque cas de ce genre ; au contraire, les interventions chirurgicales sont des faits très rares. La physiologie doit donc primer ici la chirurgie.

Dans ces conditions, le caractère anatomique qu'il faut choisir pour établir une classification rationnelle ne peut pas être le plus ou moins d'écartement des deux utérus, comme certains auteurs l'ont fait, mais l'état de la cloison qui divise le canal génital.

C'est la forme intérieure de l'organe qu'il faut décrire et non pas son aspect extérieur.

Nous nous rappellerons que le vagin et l'utérus ont la même origine embryologique. Ils sont formés aux dépens de la portion distale des canaux de Müller. Cette formation se produit en deux temps :

1° Les canaux de Müller se rapprochent l'un de l'autre et s'accolent sur une partie de leur hauteur ;

2° Puis commence un travail de fusion des deux canaux en un seul. Cette fusion débute par la partie moyenne qui correspondra plus tard au col utérin, puis se continue vers le haut et vers le bas simultanément.

Et à chacun de ces temps va correspondre une variation différente.

A) Les canaux de Müller restent accolés. Le travail de fusion ne se produit pas. Nous aurons deux vagins absolument distincts avec deux utérus indépendants (*groupe I*).

B) Le travail de fusion est commencé, mais ne s'est pas achevé. Nous trouverons des traces de la duplicité de l'organe soit à la partie proximale de l'utérus (*groupe II*), soit à la partie distale du vagin (*groupe III*).

C) Dans un *groupe IV*, nous classerons certaines variations, d'ailleurs fort rares, qui s'écartent des types précédents.

Nous allons maintenant étudier sommairement chacun de ces deux groupes.

Groupe I. — Utérus et vagins doubles. — Il existe dans les cas de ce premier groupe deux utérus avec vagins tout à fait indépendants.

Lorsque les utérus sont entièrement séparés, il existe toujours une séparation des vagins par une cloison plus ou moins épaisse. Cette cloison, chez

l'adulte, peut être détruite en tout ou en partie par suite des rapports sexuels, des accouchements antérieurs, et toutes les irritations communes du vagin. Mais chez les sujets jeunes, chez les nullipares et les vierges, la cloison est presque toujours complète et, à l'entrée de chaque vagin, il existe un hymen distinct ou des traces de cet hymen. Ce n'est que dans quelques cas que la cloison vaginale, incomplète, ne descend pas jusqu'à la vulve ; il n'y a alors qu'un seul hymen.

Les deux utérus peuvent présenter, par rapport l'un à l'autre, trois dispositions différentes.

1° Ils sont séparés complètement l'un de l'autre. C'est *l'utérus didelphe.*

2° Ils sont accolés à leur partie cervicale et séparés à leur partie supérieure. C'est *l'utérus bicorne.*

3° Ils sont accolés sur toute leur hauteur. C'est *l'utérus biparti.*

Groupe II. — *Vagin simple, utérus divisé.* — Dans ce deuxième groupe, nous plaçons tous les cas dans lesquels le travail de fusion des deux canaux de Müller a commencé, mais ne s'est pas terminé, laissant la cavité utérine divisée en deux loges.

On note plusieurs degrés :

1° Il existe un seul museau de tanche, mais la cavité utérine est divisée depuis le fonds jusqu'au tiers inférieur du col. C'est *l'utérus double bicol.*

2° Le col n'est pas divisé, seul le corps est divisé. C'est *l'utérus double unicol.*

Dans ces deux degrés, les deux portions de l'utérus peuvent être accolées ou divergentes, on aura donc les variétés *accolée* ou *bifide.*

3° et 4° La division de la cavité utérine n'existe qu'à la partie supérieure de l'organe. C'est ce qu'on nomme *l'utérus arqué* et *l'utérus cordiforme*, suivant

que la division intéresse une portion plus ou moins grande du fond de l'utérus.

Groupe III. — *Utérus simple, vagin divisé.* — Ici la trace de la duplicité primitive du canal génital n'est plus apparente qu'à la partie distale du vagin, l'utérus étant normal.

Tantôt le vagin est double dans toute sa hauteur et il existe deux hymens.

Tantôt, au contraire, la cloison séparant en deux le vagin n'existe qu'au tiers ou au quart inférieurs de l'organe.

Enfin, le vagin peut être normal, mais il existe un hymen double. C'est le dernier vestige du processus embryologique.

On peut trouver chez le même sujet des traces de duplicité génitale à la fois à la portion proximale et à la portion distale du canal. Par exemple un vagin double avec un utérus cordiforme. Seule la portion moyenne présente un canal unique. Ce sont des cas assez rares.

Groupe IV. — On a publié quelques cas dans lesquels la duplicité du canal génital se manifeste par la division du vagin et du col utérin ; le corps de l'utérus est normal.

C'est une variété du groupe III, l'accolement primitif des deux canaux de Müller s'étant fait à un niveau plus élevé qu'à l'habitude.

Utérus rudimentaires. — Nous avons supposé jusqu'à présent que les deux parties du canal génital avaient acquis le même développement ou, tout au moins, un développement sensiblement égal, de sorte que les deux vagins et les deux utérus sont semblables.

Mais il arrive très souvent qu'un des canaux de Müller s'arrête dans son développement ou n'acquiert qu'un développement rudimentaire. De là, disproportion et asymétrie entre les deux côtés.

La fréquence de cette variation est grande. Nous en connaissons plus de mille observations.

Le caractère héréditaire de ces différentes dispositions a été signalé. Nous avons personnellement constaté un utérus didelphe avec vagin double, chez les deux sœurs et chez leur mère.

III

LES ORGANES MASCULINS

Les *testicules*, situés en avant de la région périnéale, au-dessous du pénis, entre les deux cuisses, sont contenus dans un système d'enveloppes, les bourses. Cette position au-dessous du canal inguinal n'est pas originelle, c'est une situation acquise au cours du développement ontogénique.

Les glandes génitales prennent en effet naissance dans la cavité abdominale, de chaque côté de la colonne lombaire, dans le voisinage immédiat des reins, aux dépens d'un épaississement de l'épithélium cœlomique. Cet épaississement se concentre en un organe globuleux qui se sépare progressivement de la face interne du mésonéphros et s'approprie ses ligaments au moment où le corps de Wolff entre en régression.

Un ligament, le ligament inguinal ou gubernaculum, se fixe au pôle inférieur de la glande et s'insère d'autre part dans une masse mésodermique qui occupe le trajet inguinal. Cette masse, le processus vaginal, se prolonge au delà de l'orifice superficiel

du canal inguinal. Au 4e mois, les bourses se soulèvent, le processus vaginal et le gubernaculum s'allongent. A la fin du 6e mois, le gubernaculum se raccourcit, attire en bas le testicule qui s'accole à l'orifice profond du canal inguinal, puis s'engage à travers le canal dans un diverticule péritonéal qu'il entraîne dans sa migration, et au 9e mois, il est dans l'intérieur des bourses, tandis qu'au-dessus de lui, le diverticule péritonéal s'oblitère et forme la tunique vaginale.

Les ectopies du testicule. — Mais le testicule peut ne pas accomplir cette longue migration abdomino-scrotale. Il peut s'arrêter à l'une quelconque des stations de ce voyage, ou même s'éloigner un peu de la voie droite, et rester dans ces positions de façon définitive. On dit alors que le testicule est en ectopie : c'est la *cryptorchidie*, parce que la glande reste cachée dans l'abdomen.

Lucas-Championnière a fixé la classification de ces cas d'ectopie de la façon suivante :

A. — S'il y a simplement *arrêt de migration* :

1° Le testicule est *dans le ventre*, près de la colonne lombaire ; c'est l'ectopie abdominale lombaire ;

2° Il est *dans la fosse iliaque* ; c'est l'ectopie abdominale iliaque ;

3° Il est *dans le canal inguinal* ; c'est l'ectopie inguinale avec ses trois variétés : supérieure, moyenne, et inférieure ;

4° Il est *au-dessous du canal inguinal* ; c'est l'ectopie cruro-scrotale.

B. — S'il y a *vice de cette migration*, le testicule occupe des points éloignés du trajet qu'il aurait dû suivre. Or ces points sont toujours les mêmes, limités à trois régions :

1° Sur la paroi *abdominale* en avant ; c'est l'ectopie abdominale antérieure ;

2° Dans la région *crurale* ; c'est l'ectopie crurale ;
3° Dans la région *périnéale* ; c'est l'ectopie périnéale.

Ces diverses variétés d'ectopies ne se présentent pas toutes avec une égale fréquence.

La plus fréquente est certainement l'ectopie inguinale qui, d'après Godard, se rencontrerait 67 fois sur cent ; après viendrait l'ectopie iliaque, avec la proportion de 12 pour cent.

L'ectopie peut n'exister que d'un seul côté ; c'est le cas le plus ordinaire que nous avons relevé une fois environ sur deux cents sujets tourangeaux.

L'ectopie double des deux testicules est infiniment plus rare et n'aurait été vue par Marchal qu'une seule fois sur près de 11.000 sujets.

Kirmisson constate que de toutes les circonstances étiologiques, la mieux établie, c'est l'hérédité. De nombreuses observations démontrent la transmission de cette malformation du père au fils ; il existe même une curieuse observation de Gosselin, dans laquelle l'ectopie a pu être suivie dans trois générations ; il en est d'autres de Berchon, et nous l'avons noté nous-même sur quatre sujets de la même famille, le père et trois de ses fils. La même constatation a été faite chez les animaux, par Follin et Goubaux.

Quel est l'état physiologique du testicule ectopié ? La question a été très étudiée et il ne semble pas qu'elle ait reçu une réponse définitive.

Le Double, déjà en 1879, avait conclu : « La glande séminale non descendue ne sécrète pas de spermatozoïdes. » Plus récemment, MM. Branca et Félizet, étudiant une longue série de pièces, ont constaté que chez l'adulte, le testicule ectopique n'a plus de lobules nettement individualisés et que la lumière des canalicules est comblée par hypertrophie de la paroi.

En somme, la glande ectopique aurait perdu sa fonction physiologique de spermatogénèse. Cette conclusion est peut-être trop absolue. On a vu des cryptorchides doubles avoir des enfants ; pour notre part, nous avons examiné un homme présentant une double ectopie et qui a transmis à trois de ses enfants une variation très curieuse et très rare des doigts : l'index varus. Il faudrait peut-être distinguer les testicules en ectopie abdominale qui peuvent conserver leur volume normal, leur fonction physiologique, et les testicules en ectopie inguinale, lesquels se trouvent comprimés dans le canal, s'atrophient et perdent leur rôle fonctionnel.

Il est un fait qui a été bien mis en évidence par Le Double et qui a servi à cet anatomiste de point de départ à sa théorie de la prédisposition morbide des organes présentant des variations morphologiques. Ce fait est la fréquence des atteintes pathologiques sur le testicule ectopié et la localisation sur cet organe, des complications d'affections des voies génitales. « Sur 51 observations d'orchites, avec déplacements ou malformations de l'appareil spermatique, 49 fois l'inflammation s'est produite du côté de l'anomalie » ; et le savant tourangeau concluait : « l'épididymite blennorrhagique, dans les cas d'anomalies du testicule, a lieu presque toujours du côté de l'anomalie ». Cette conclusion, depuis qu'elle a été formulée en 1879, a été maintes fois contrôlée, tant pour les testicules que pour les autres organes du corps. C'est la « loi des prédispositions morbides », dite « loi de Le Double », dont Mérab a bien mis en évidence la constance dans la plupart des variations anatomiques des organes splanchniques.

La triorchidie. — Les hommes présentant plus de deux glandes séminales ont, de tout temps, passé

pour accomplir des exploits génésiques dignes d'Hercule. Ambroise Paré et beaucoup d'autres chirurgiens après lui, pensaient que c'était là une disposition commune et assuraient avoir vu des sujets possesseurs de trois, quatre et même cinq testicules. En réalité, la triorchidie est rare, et la plupart des observations relatées ont montré qu'il y avait eu erreur de diagnostic et confusion avec des tumeurs, des kystes, des hydrocèles du cordon. En fait, toute l'histoire des testicules multiples se réduit à l'autopsie faite par Blasius, au XVII[e] siècle, d'un homme porteur de trois glandes séminales, chacune avec épididyme et canal déférent. Si on ne retient que les faits contrôlés par l'examen histologique, le nombre des observations certaines ne dépasse peut-être pas la dizaine. L'une des dernières en date est celle prise à l'Hospice général de Tours, par M. Jeannin, au cours d'une intervention chirurgicale sur un militaire, en 1923.

Les variations de volume des testicules, soit que la glande reste minuscule, soit qu'elle prenne un développement qui en double ou triple la grosseur, sans cause pathologique ; les variations d'orientation de ces organes qui font que leur bord antérieur est inversé en arrière et l'épididyme en position antérieure ; les variations de niveau consistant en ce fait qu'une glande descend beaucoup plus bas que l'autre, allongeant le cordon et provoquant ces dysharmonies scrotales fort déplaisantes, ne nous arrêteront pas ici.

L'*absence vraie du pénis* ne semble avoir été rencontrée chez l'homme que sur des fœtus monstrueux. Ce qu'on observe, d'ailleurs très rarement, c'est l'adhérence du pénis aux bourses. Aievoli a bien étudié ces cas en 1906.

L'adhérence du pénis au scrotum peut se faire par le moyen d'une membrane cutanée, d'une palmure allant de l'extrémité du prépuce jusqu'au scrotum. Cette duplicature est lâche et ne gêne que peu l'érection. Martin, Schrampf, Bosachi ont signalé quelques exemples de ces pénis palmés.

Mais la duplicature peut être plus étroite et l'adhérence du pénis au scrotum est serrée. Le pénis en entier, sauf le gland, paraît alors recouvert par la peau du scrotum, mais, sous cette enveloppe commune et qui peut s'étirer, semble jouir d'une certaine indépendance et l'érection est possible. Crichsen, Chrétien, d'autres encore ont publié des faits de ce genre et ont remédié à cette infirmité en libérant le pénis de ses entraves cutanées.

Enfin, à un degré plus accusé, le pénis semble enfoui entre les bourses et totalement enveloppé par ces dernières, sans qu'on puisse pratiquement l'en séparer, ce qui empêche presque totalement l'érection. Lencke, Van Brero, Grounauer, Aievoli ont étudié des observations de ce genre.

Le *phimosis* est le recouvrement permanent du gland par le prépuce trop long avec étroitesse de l'orifice cutané. C'est un fait qui est très fréquent à la naissance, mais qui d'ordinaire se corrige naturellement, au moment de la puberté, lorsque la verge s'allonge. Les inconvénients que présente cette disposition, tant au point de vue de l'hygiène qu'à celui de l'accomplissement des fonctions génésiques, ont été la cause déterminante de l'habitude de la circoncision chez un grand nombre de peuples.

Mais le *prépuce* lui-même présente des aspects fort variables qu'a bien indiqués Doiteau : « Dans la majorité des cas, il recouvre la plus grande partie du gland, laissant voir uniquement la moitié

ou le tiers antérieur de cet organe ; bien souvent aussi il le recouvre complètement sans le dépasser cependant, mais en dissimulant le méat. Dans quelques cas, il se prolonge plus ou moins en avant de lui, formant une sorte de trompe. Enfin parfois trop court, semble-t-il, il demeure ramené en arrière du gland qui reste découvert. » Dans la statuaire, les artistes ont ordinairement représenté, comme étant l'aspect le plus esthétique, le prépuce dissimulant tout le gland sans toutefois le dépasser.

Signalons aussi, parmi les variations fréquentes, la *torsion* de la verge qui se manifeste par une inclinaison latérale du gland, une courbure de tout le pénis et une véritable rotation de celui-ci qui amène la face postérieure de l'organe en avant.

On constate assez souvent des *canaux accessoires* de l'urètre, occupant le gland seul, ou s'enfonçant dans la verge ; tantôt borgnes, tantôt s'ouvrant dans l'urètre. Leur origine est assez discutée ; ils paraissent d'ailleurs être la conséquence de troubles d'évolution divers. Ils sont la cause de graves complications pathologiques.

Nous avons publié récemment un cas fort curieux de *nœvus angiomateux du gland*. Chez un homme de 26 ans existent à droite et à gauche du méat des nœvi de la grosseur d'une amande, d'origine congénitale. Ces tumeurs ne se modifiaient pas pendant les érections. La localisation du nœvus en un tel point est un fait exceptionnel.

Une variation extrêmement rare et très curieuse est la *duplicité du pénis*. Il existe deux pénis complets, ayant chacun un urètre et capables d'érections.

Holbé en a signalé un cas chez un Chinois. Nous ne connaissons pas d'autopsie pouvant nous renseigner sur l'état des organes internes. Il semble qu'il y ait là un trouble de développement du bourgeon génital. On sait qu'il existe des espèces animales ayant de la sorte, à l'état régulier, un pénis bifide. Tels sont les marsupiaux. Il ne faut voir dans ce rapprochement qu'un fait d'analogie, mais aucunement un fait de réversion atavique, comme le pensait Albrecht.

IV

LES FISSURES PÉNIENNES

L'hypospadias est une variation consistant dans l'existence d'une fissure médiane sur la paroi inférieure de l'urètre. Sa formation est bien expliquée par les données embryologiques qui correspondent à trois temps de l'évolution du fœtus :

1° Avant la 9e semaine, le sinus uro-génital s'ouvre normalement au dehors. Que la fente constituant son orifice vienne à persister, on aura l'hypospadias périnéal.

2° Après la 9e semaine le tubercule génital s'allonge et représente la partie libre de la verge, exception faite du gland. Sa face inférieure montre une crête épithéliale qui se creuse (début du 3e mois) d'une gouttière bientôt très profonde. Cette gouttière se ferme d'arrière en avant par rapprochement et soudure de ses lèvres dites replis génitaux. Que cette gouttière ne se ferme pas, on aura l'hypospadias pénien.

3° A la fin du 3e mois, l'extrémité libre du tubercule génital s'est renflée pour constituer le gland et présente à sa face inférieure une gouttière qui se fermera et se terminera au méat. Que cette gouttière

ne se ferme pas, on aura l'hypospadias balanique.

Kirmisson a bien décrit les diverses variétés d'hypospadias qui correspondent à ces trois phases d'évolution embryologique ; il distingue l'hypospadias balanique, l'hypospadias pénien, l'hypospadias périnéal.

a) L'hypospadias balanique consiste dans ce fait que l'urètre, au lieu de s'ouvrir dans le point occupé à l'état normal par le méat urinaire, s'ouvre à la base du gland. On en décrit plusieurs variétés suivant que le gland présente à sa face inférieure une gouttière se continuant en avant jusqu'au point que devrait occuper le méat normal, ou suivant qu'il existe un méat borgne.

b) L'hypospadias pénien ou péno-scrotal consiste dans la persistance de la gouttière à la face inférieure de la portion spongieuse de la verge. L'orifice anormal siège dans un point quelconque de cette face inférieure, généralement à peu de distance en arrière de la base du gland. Dans la variété péno-scrotale, l'orifice anormal occupe l'angle compris entre la racine de la verge et le scrotum et l'urètre manque au devant de cet orifice.

c) L'hypospadias scrotal ou périno-scrotal présente un orifice anormal qui occupe le scrotum lui-même ou, plus en arrière, l'angle formé par la réunion du scrotum et du pénis. Dans cette variété, les deux moitiés du scrotum restent isolées et leur écartement représente une fente antéro-postérieure qui a les apparences d'une vulve. D'autre part, la verge est atrophiée et sans méat, a l'apparence d'un clitoris. Cette disposition donne l'illusion des organes génitaux externes féminins ; c'est la cause la plus ordinaire des erreurs dans les déclarations du sexe de l'enfant à l'état civil.

La fréquence des trois variétés d'hypospadias est variable :

Le *balanique* est fréquent ;

Le *pénien* ou *péno-scrotal* est rare ;

Le *scrotal* ou *scroto-périnéal* est exceptionnel.

Ces variations hypospadiques ont cette curieuse particularité de se présenter souvent avec un caractère familial et de se transmettre pendant plusieurs générations. Apert, en 1907, connaissait cinquante observations de familles, dont plusieurs membres étaient atteints de cette malformation. Nous connaissons deux frères ayant un hypospadias pénien et aussi un père et son fils ayant un hypospadias balanique.

L'exstrophie de la vessie et *l'épispadias* sont deux degrés d'amplitude d'une même variation caractérisée par l'ouverture de la paroi antérieure de la vessie et de l'urètre.

On peut décrire plusieurs variétés :

1° Fissure de l'urètre seul : *c'est l'épispadias* ; la fissure peut être limitée à la partie balanique de la verge ; c'est rare ; ou bien elle occupe toute la hauteur de la verge, ce qui est plus fréquent ;

2° Fissure de la vessie seule : c'est *l'exstrophie*. Elle peut être totale, c'est-à-dire occuper toute la hauteur de la vessie, ou bien partielle, limitée à son extrémité inférieure ou, très rarement, à son extrémité supérieure ;

3° Fissure intéressant à la fois l'urètre et la vessie.

L'*épispadias* se présente dans le sexe masculin avec des caractères qui sont constants, ce sont : d'abord l'atrophie et la brièveté de la verge, ensuite l'exubérance du prépuce qui est étalé, enfin la gouttière plus ou moins large et profonde qui se remarque sur la face dorsale de la verge.

Nous avons pu voir à Hesdin, pendant la guerre, un soldat du 24e d'Infanterie, qui, par une singulière décision des conseils de révision, avait été reconnu apte à servir dans une unité d'infanterie. C'était un sujet de taille moyenne, bien musclé, solide et ne présentant aucun autre trouble somatique qu'un épispadias total. Le pénis, long de sept centimètres, était large et le prépuce étalé formait comme un double appendice alaire. L'organe était fendu sur toute sa hauteur et en écartant les bords de la fissure, on voyait très bien les lèvres cruentées de la gouttière urétrale. L'érection était presque normale, la copulation possible. Il n'existait pas d'incontinence d'urine. Le scrotum était normal et contenait deux testicules de volume moyen. Les poils pubiens étaient abondants. Le professeur Pirès de Lima a publié, en 1917, un cas très curieux dans lequel on reconnaissait tous les caractères essentiels de la variation.

Chez la femme, l'épispadias se présente sous la forme d'une fissure de l'urètre à la partie supérieure et d'une division des petites lèvres et du clitoris.

L'*exstrophie de la vessie*, disposition très grave et qui se rencontre le plus souvent chez des fœtus morts prématurément, se caractérise : 1° par la saillie de la paroi postérieure de la vessie, à la région hypogastrique, montrant fort bien les orifices des uretères ; 2° par le déplacement de l'ombilic qui vient, pour ainsi dire, coiffer la saillie de la vessie ; 3° par l'écartement des deux pubis. Il n'y a donc pas de symphyse des deux os lesquels sont distants l'un de l'autre de quelques millimètres seulement, ou parfois, de plusieurs centimètres.

V

LES MAMELLES

L'augmentation du nombre des mamelles chez la femme a été cause des lointains étonnements de nos ancêtres qui voyaient, dans cette abondance de sources lactées, un bienfait des dieux et la preuve d'une heureuse fécondité. C'est ainsi que Rubens, dans une de ses toiles du Louvre, a symbolisé la richesse sous les traits d'une femme quadrimamme.

Plus prosaïquement, Raphaël Blanchard, dans son volume sur l'atavisme, trouvait, dans ces dispositions anatomiques, un rappel d'un état atavique, un argument en faveur de la descendance de l'homme d'animaux polymastes.

A vrai dire, l'embryologie explique la présence dans l'espèce humaine de glandes mammaires en dehors des mamelles régulières.

Sur l'embryon humain de quinze millimètres, la surface cutanée est parcourue par un épaississement linéaire de l'épiderme qui s'étend entre les ébauches des membres thoracique et pelvien. Cette *ligne* ou *crête* mammaire, d'abord franchement latérale, devient antéro-latérale. Elle présente sur son trajet un certain nombre d'épaississements nommés *corps* ou *points* mammaires primitifs qui la rendent moniliforme. On compte jusqu'à quatorze points symétriques chez l'homme. La crête disparaît dans leur intervalle. Puis ces corps mammaires primitifs qui s'échelonnent ainsi chez l'homme depuis l'aisselle jusqu'au pli de l'aine disparaissent à leur tour, sauf la paire située dans la région thoracique.

Le corps mammaire s'étale et se déprime et forme le champ glandulaire de la face profonde duquel naissent des bourgeons pleins qui iront en se ramifiant,

Après la naissance, le champ glandulaire encore déprimé ne tarde pas, par l'accroissement de ses bords, à s'ériger en une saillie conique qui constituera le mamelon et son aréole.

Il faut distinguer la *polymastie* de la *polythélie*.

La *polymastie* est caractérisée par la présence, chez l'homme, d'un nombre de mamelles supérieur à deux.

La *polythélie* est constituée par la formation de deux ou plusieurs mamelons sur un seul sein.

Beaucoup d'auteurs ont confondu les deux variations, ou plutôt ont considéré que la polythélie n'était qu'une forme de la polymastie, dans laquelle les deux seins étaient plus ou moins confondus.

En réalité, il n'y a que des nuances entre ces deux dispositions et il n'est pas utile d'en séparer la description.

La polymastie paraît donc due à la conservation et au développement exceptionnels de l'un ou de plusieurs des points mammaires primitifs constatés chez l'embryon.

Ces glandes mammaires surnuméraires siègent suivant une ligne qui va de l'aisselle au pli de l'aine.

Les glandes axillaires sont rares.

Le plus souvent, neuf fois sur dix, les mamelles en surnombre siègent à côté et un peu au-dessous du sein normal.

Les glandes situées au niveau du thorax inférieur sont exceptionnelles, ainsi que celles situées sur la paroi abdominale.

Les glandes inguinales sont un peu moins rares ; on les trouve, soit au pli de l'aine, soit en dedans du pli, au niveau du triangle de Scarpa, soit en dedans du pli, près ou sur les grandes lèvres.

Mais, à côté de ces sièges réguliers et qu'explique

l'embryologie, on a noté parfois des glandes aberrantes sur la ligne médiane du corps (Gorre, Parey, Bartels) ; sur la région latérale du cou ou sur l'acromion ; enfin à la cuisse, sur la région latérale comme Romiti, Cutore, et sur la région antéro-interne, comme Testut.

Ordinairement, on ne trouve qu'une seule mamelle supplémentaire. Assez souvent, on en trouve deux formant une paire symétrique, qui peut avoir le même volume que la paire des seins normaux.

De Mortillet a constaté la présence de trois paires de mamelles, l'une située au-dessus, et l'autre au-dessous des seins réguliers.

Neugebauer a vu, sur une femme, cinq paires de mamelles ; trois paires au-dessus et une paire au-dessous des glandes normales.

La fréquence de ces variations est prouvée par le grand nombre de cas publiés.

Teizo Iwaï, en 1906, a examiné, au Japon, de longues séries de sujets des deux sexes et il a conclu que 1,47 % des hommes et 4,71 % des femmes présentaient plus de deux seins. Cette statistique montre que l'un et l'autre sexes peuvent être atteints. Dans les races noires, la polymastie a été notée aussi. En Europe, elle me semble moins fréquente qu'au Japon. Je n'en ai remarqué aucun cas sur une série de 800 sujets examinés à cet effet. Pirès de Lima a publié plusieurs cas portugais rencontrés par hasard.

L'hérédité a été notée par nombre d'auteurs. Le cas le plus connu est celui de Raphaël Blanchard qui a signalé, en 1886, un homme polymaste ayant eu 7 garçons et six filles. Tous les garçons présentaient deux mamelons d'un côté ; l'un de ces garçons transmit sa variation à ses quatre fils tandis que sa fille en fut exempte. Cette transmission héréditaire aux seuls sujets masculins est bien curieuse, surtout

lorsqu'il s'agit des glandes mammaires. En voici cependant un autre exemple qui nous est personnel et encore inédit : un tourangeau de Ligueil a une paire de petits seins axillaires ; son fils a la même disposition, sa fille en est exempte ; cependant cette dernière transmet cette variation à son fils âgé de 16 ans en ce moment.

Mais l'hérédité dans le sexe féminin a été également observée dans un grand nombre de faits.

La polymastie a donné lieu à de curieuses remarques physiologiques. Chez la femme, les mamelles supplémentaires peuvent prendre un développement parfait avec mamelon et aréole. Au moment de la puberté, elles s'accroissent et subissent un état congestif pendant les périodes menstruelles. A l'occasion d'une grossesse, elles sécrètent généralement du lait et avec une abondance telle qu'elles peuvent servir à l'allaitement de l'enfant.

On a remarqué plusieurs fois que les femmes polymastes avaient des grossesses gémellaires et Iwaï a noté ce fait 66 fois sur cent sujets. Serait-ce là une confirmation de ce fait de physiologie animale qui prétend que la femelle a ordinairement autant de petits que de paires de seins ?

Chez l'homme, les seins surnuméraires ne prennent que rarement un grand développement. Ils se manifestent seulement sur le thorax par une tache fortement pigmentée avec ou sans mamelon. Cependant, ces seins réduits peuvent subir la poussée congestive des seins normaux au moment de la puberté. Ils sont très souvent le point de départ de tumeurs malignes, ainsi que l'a signalé Palermo, ce qui confirme la loi de Le Double qui veut que les organes rudimentaires et sans fonctions physiologiques, ou ceux présentant des variations anatomiques, soient plus que les autres le siège d'atteintes pathologiques.

Les asymétries mammaires. — Les seins ne sont pas toujours placés symétriquement de chaque côté de la poitrine. On peut observer de fréquentes variations de position et de volume.

Il y a deux types de variations de position.

1° Les deux seins sont inégalement distants de l'axe médian du sternum ; l'un par exemple occupe sa place régulière et l'autre est sur la ligne axillaire ;

2° Les deux seins ne sont pas au même niveau et cette dénivellation peut atteindre la différence d'un espace intercostal. C'est le sein gauche qui est ordinairement le plus bas.

Les inégalités de volume sont à ce point communes qu'on a pu prétendre qu'aucune femme n'avait une symétrie parfaite des seins. Ce sont des différences très minimes, mais cependant, on voit un sein rester petit ou au contraire prendre une grosseur excessive, alors que l'autre a un volume normal.

Les asymétries mammaires de position et de volume sont la règle dans les dystrophies du thorax : scoliose, gouttières latérales, etc. Dans le torticolis musculaire ou osseux, le sein du côté malade est atrophique et abaissé. Dans la scoliose, le sein le plus petit est du côté de la concavité rachidienne.

L'amastie. — La réduction de l'un des seins nous a mène à parler de l'amastie, c'est-à-dire de l'absence des mamelles. Hubert a fait, en 1907, une bonne étude de cette variation peu commune.

Il peut y avoir absence totale de la glande et de son mamelon, ou bien absence de la mamelle avec persistance du mamelon.

La disposition peut être unilatérale ou se rencontrer des deux côtés ; ce dernier cas est exceptionnel.

L'amastie est due, lorsqu'elle est complète, à la non formation de la bande ou crête mammaire ; ou

bien la crête s'est développée, mais il s'est produit un arrêt de prolifération des bourgeons mammaires ; vers la fin du sixième mois, on constate alors la présence d'un mamelon sans mamelle, c'est l'amastie incomplète.

Il y a lieu de signaler que l'amastie s'accompagne souvent d'autres malformations des organes génitaux. Scanzoni a signalé l'absence de l'ovaire du même côté ; Greenhow, celle de l'ovaire et de l'utérus ; Hubert et Launois, la présence d'un utérus double. Dans quelques cas on a constaté l'absence du muscle pectoral correspondant.

Les divers degrés d'amastie se rencontrent aussi bien dans le sexe masculin que dans le sexe féminin.

La gynécomastie. — Chez l'homme, les seins restent des organes rudimentaires et ne paraissent pas avoir de fonction physiologique. Ce n'est pas qu'à certaines périodes du développement il ne se produise de légers phénomènes sécrétoires. C'est ainsi que dans les jours qui suivent la naissance, chez le garçon comme chez la fille, il se manifeste une fluxion mammaire qui s'accompagne d'écoulement d'une petite quantité de liquide séreux. A la puberté, cette congestion se reproduit, mais dure plus longtemps, parfois quelques mois, avec sécrétion d'une sérosité. Mais ce sont phénomènes transitoires après lesquels la glande subit une régression notable.

Cependant, il existe des états permanents d'hypertrophie des seins chez l'homme. Environ une fois sur cent sujets il nous a été donné de constater, chez des adultes, des seins de la grosseur d'une prune ou d'une mandarine.

Bauvallet, élève de Le Double, a noté le même fait chez les races nègres ; Holbé l'a signalé chez les peuples

jaunes. A part cette hypertrophie des seins, les hommes qui présentent cette variation sont normalement constitués et en particulier les organes génitaux et le système pileux sont réguliers ; cependant, j'ai souvent constaté une légère tendance à l'obésité.

Le psychisme est d'ailleurs normal et je n'ai pas constaté d'inversion sexuelle. La sécrétion spermatique est tout à fait régulière.

Il faut distinguer cette disposition purement morphologique et localisée aux seins, du syndrome gynécomastique qui est beaucoup plus complexe et s'accompagne de déviations psychiques.

La gynécomastie constitue un syndrome morphologique consistant dans le développement précoce et persistant des mamelles, une forte obésité généralisée, et une hypoplasie des organes génitaux externes. Les caractères sexuels secondaires sont équivoques ; les poils de la face sont rares et courts, les hanches sont larges. On note la plupart du temps un psychisme modifié, de la lenteur intellectuelle, et souvent des sentiments d'inversion sexuelle.

Ce sont des êtres inférieurs chez lesquels les fonctions génésiques sont diminuées avec aspermie fréquente ; ils sont donc impropres à la reproduction. Cependant Laurent, qui a bien étudié cette dystrophie, a observé des cas de transmission héréditaire de ces caractères. Cet auteur fait remarquer que si le système génital est peu atteint, la fonction testiculaire est dans quelques cas conservée. Un gynécomaste peut donc engendrer d'autres gynécomastes. Handyside, d'Edimbourg, rapporte l'histoire d'une famille de cinq enfants dont trois étaient des gynécomastes polymastes, fils d'un père également gynécomaste. Laurent a observé la transmission de cette disposition pendant quatre générations : un homme,

fils et petit-fils de gynécomastes, avait eu des seins volumineux dès la naissance et les avait vus augmenter peu à peu ; sa croissance fut précoce et rapide et son obésité telle, qu'il fut réformé pour ce fait ; sa puberté se fit à douze ans, mais ses organes génitaux étaient de petit volume ; son fils a eu des seins gros comme des noix peu après la naissance et qui, à l'âge de sept ans, étaient devenus gros comme des mandarines ; il était fort gros et ses parties génitales étaient très réduites. Nous connaissons, à Amboise, un gynécomaste, fils de gynécomaste ; c'est un homme obèse, avec seins volumineux, une barbe rare, un bassin large et une certaine torpeur physique et morale ; marié, son union est jusqu'ici stérile.

CHAPITRE VII

LES VARIATIONS DU TÉGUMENT

Le tégument peut présenter des variations très nombreuses et toutes d'un intérêt considérable. Ce sont d'ailleurs des dispositions généralement apparentes et qui ont de tout temps excité la curiosité des foules. Nous étudierons ici :

I. — Les variations de la pigmentation de la peau : les *Dyschromies*.

II. — Les variations du système pileux : les *Dystrichoses*.

III. — Certaines variations des phanères onguéales et de la peau.

I

LES DYSCHROMIES

Les dyschromies. — Ce sont les variations par disparition ou par exagération du pigment de la peau. Il faut distinguer les dyschromies congénitales, les seules que nous étudierons ici, d'avec les dyschromies acquises, celles-ci étant d'ordre pathologique et pou-

vant survenir à l'occasion de nombre d'états maladifs.

Achromie. — C'est l'absence du pigment cutané sur une étendue plus ou moins grande du corps. On nomme ordinairement cette variation *albinisme*. Or le pigment existant de façon normale dans les poils, dans la peau, dans la choroïde et l'iris, l'albinisme est constitué par la décoloration de ces trois parties.

Le pigment n'apparaît dans la couche de Malpighi qu'à la fin du troisième mois de la vie embryonnaire ; l'albinisme cutané date donc de cette période et les cellules de la choroïde se remplissant de pigment vers la même époque, il s'ensuit que la choroïde se trouve chez les albinos décolorée comme la peau et pour la même cause.

Toutes les races présentent des cas d'albinisme. C'est ainsi que les sultans de Java, que le roi des Manbouttous, sur le Bahr-el-Ghazel, que le grand Montezuma s'entouraient de serviteurs albinos. A Ceylan, on nomme ces albinos, des *Bedas*, à Java, des *Chacrelas*.

Mais c'est dans la population noire que l'albinisme a été le plus étudié, par suite des contrastes de couleur très apparents sur la peau. Serpa Pinto en a vu de nombreux exemples au centre de l'Afrique. Au Congo, on nomme les albinos *Dandos* ; ils formeraient des groupes importants au Gabon. Chez les noirs d'Amérique, l'albinisme serait plus fréquent encore.

L'albinos conserve ses caractères ethniques.

L'albinisme est rarement complet et certaines parties du corps conservent leur couleur naturelle. Le corps peut être partagé en grands placards noirs ou blancs qui s'intriquent comme les pièces d'un jeu de patience ; ou bien il existe, sur un fond noir, de nom-

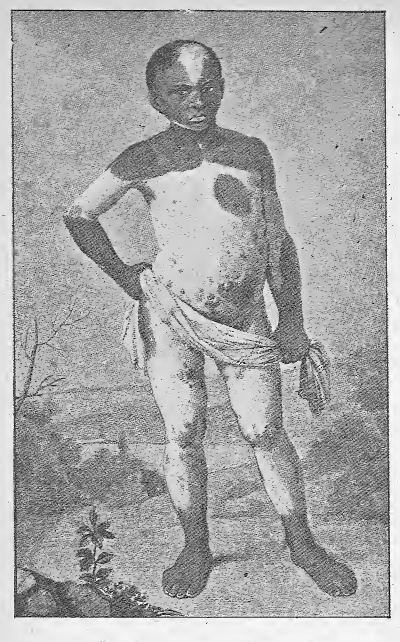


Fig. 83. — Négresse pie. Tableau de J. M. de Rochas.

breuses petites taches blanches, ou des taches noires sur un fond blanc ; telle était une négresse que nous avons pu examiner. Dans tous les cas, les taches ne sont pas souvent symétriques.

R. Blanchard a publié plusieurs observations de nègres pies, entre autres celle représentée sur un tableau de J. M. de Rochas, peint à Lisbonne en 1786, et celle de George Alexandre, qui défraya la curiosité anglaise au début du XIXe siècle (fig. 83).

Vincent, en publiant le cas d'un ménage noir qui eut 4 albinos sur 10 enfants, a montré que la variation était familiale et héréditaire.

On a signalé en particulier une famille de la Louisiane. Une négresse pie, fille de parents l'un et l'autre normaux, épousa, en 1868, un nègre exempt de toute trace d'albinisme. Quinze enfants naquirent de cette union : sept exempts de tout vice de coloration, huit présentant des taches blanches. Trois des enfants normaux, mariés à des sujets noirs non albinos, ont des enfants normaux. Trois des enfants albinos, mariés à des sujets noirs normaux, ont neuf enfants dont sept ont une achromie très nette de plusieurs parties du corps.

L'albinisme peut être localisé aux yeux et aux poils sans intéresser la peau. Tous les albinos ont l'iris rouge. Cette couleur s'explique par ce fait que l'iris n'étant pas doublé de pigment, laisse apercevoir les vaisseaux sanguins par transparence. D'autre part, le pigment ne formant pas écran, les albinos supportent mal la lumière et voient de préférence la nuit. Crevaux signale chez les Roucayennes de la Guyane des tribus albinos qui ne chassent que la nuit et dorment pendant le jour.

Le *vitiligo* est un trouble de la pigmentation cutanée, caractérisé par l'existence d'îlots plus ou moins

décolorés, de plus ou moins grande étendue, et généralement entourés d'une zone hyperpigmentée. Les organes génitaux, le pénis, les grandes lèvres, les régions para-génitales sont assez souvent le siège de ces îlots dépigmentés, et lorsqu'il y a sur le corps divers îlots, il en est presque toujours un qui occupe un siège génital. L'étiologie de cette dyschromie est discutée ; il n'est pas douteux qu'elle est souvent congénitale, mais dans la majorité des cas, elle peut être acquise et survenir après un traumatisme de la peau. On a voulu l'expliquer par un trouble d'origine nerveuse.

A noter que les poils qui poussent sur une zone décolorée sont aussi achromiques.

On a cité des familles où plusieurs membres étaient couverts de placards de vitiligo, et l'hérédité de cette disposition a été notée plusieurs fois.

Hyperchromie. — La forme la plus habituelle de l'exagération de coloration cutanée par une production anormale du pigment est le nœvus pigmentaire. C'est une altération congénitale de la peau, par une formation inusitée de pigment ; elle est permanente et limitée à une partie du corps.

Les taches pigmentaires sont très fréquentes. Leurs dimensions varient depuis celle d'un grain de mil, formant ce qu'on appelle le grain de beauté, jusqu'à ces larges plaques irrégulières qui peuvent occuper le quart ou le tiers de la surface cutanée et qui constitue la négritie. En 1912, nous vîmes, à Tours, un enfant de trois ans présentant un nœvus occupant tout le pourtour de la région lombo-abdominale, les fesses et le tiers supérieur des deux cuisses, formant comme un caleçon de bain. Gaucher a publié quelques photographies de cas de négritie, dans son *Traité des maladies de la peau.*

Le nœvus peut être glabre ou poileux. Dans ce dernier cas, les poils sont lisses, très fins, soyeux, brillants et serrés, formant une velure douce au toucher.

Il peut exister des hétérotopies pileuses. Par exemple, un nœvus restera glabre dans une région normalement couverte de poils, comme au menton ou au pubis, ou au contraire se couvrir de poils dans une région qui en est ordinairement dépourvue, tel ce jeune homme que nous voyons et qui présente un nœvus pileux au niveau de la région sous-orbitaire pré-nasale.

La couleur des nœvi varie du noir de jais au brun et au café au lait.

Le danger de ces taches consiste dans leur tendance à devenir le siège de tumeurs épithéliales graves, comme l'a constaté, en 1892, Renoul, confirmant ainsi la loi de Le Double.

La présence des points ou taches mélanodermiques a longtemps excité la curiosité. Cardan, médecin milanais du XVI[e] siècle, a composé le *Traité de la métoposcopie*, dont le 13[e] livre traite des « seings ou marques naturelles du visage ». Il a été traduit en 1658, par le sieur de Laurendière, en même temps que le *Traité des marques naturelles du corps*, de Melampus, médecin grec du I[er] siècle après J.-C. Ces deux auteurs pensaient que la présence de ces nœvi, suivant la place qu'ils occupent sur le corps, pouvait être un moyen de « divination » pour connaître les qualités morales et l'avenir des individus. C'est ainsi que « si le seing est sur le cœur, l'homme sera très meschant », et s'il « est aux parties naturelles, il engendrera des enfants masles ». « Lorsque l'homme ou la femme sont marqués en la partie gauche du

nez, vers le haut, ils seront enclins à des vices honteux. »

La tache pigmentée sacrée. — Les races jaunes, et les Mongols en particulier, présentent, de façon presque constante, à la région sacro-lombaire, une tache pigmentée de couleur bleuâtre, qui, chez elles, constitue un véritable caractère ethnique. On a pour cela nommé cette tache : tache mongolique. Elle tire son origine de l'apparition dans le derme de cellules très ramifiées anastomosées entre elles par des prolongements et fortement chargées de pigment brun. Ces cellules déterminent par l'abandon de leur pigment aux cellules basilaires de l'épiderme, une pigmentation plus intense de celles-ci

Elle est apparente dès la naissance, mais décroît d'intensité dès les premières années pour disparaître chez l'adulte.

Elle serait, d'après Rivet, extrêmement fréquente chez les Indiens de l'Amérique du Sud, prenant, chez eux, une teinte verdâtre. En Equateur, où les blancs tiennent tant à la pureté de race, la présence de cette tache est considérée comme une preuve indéniable de métissage ; on l'appelle, en langage familier, « l'émeraude de famille » et cela constitue une injure sanglante. Eyzaguirre a vu souvent cette tache au Pérou.

Les races noires ont aussi ce signe sacré. Clémente Ferreira l'a signalé chez les nègres acclimatés au Brésil et Noël l'a remarqué chez nombre de noirs de l'Afrique équatoriale.

Les races blanches sont, par contre, moins sujettes à présenter cette variation. Wateff ne l'a trouvée, en Bulgarie, aussi bien chez des enfants bulgares, juifs ou bohémiens, que dans la proportion de 20 sur 3.500 sujets examinés. A Prague, Epstein ne l'a vue

que 25 fois sur 50.000 à 60.000 enfants. Deniker considère que la fréquence de la tache pigmentaire en Europe est de 0,50 %. Cependant, à Tours, nous l'avons retrouvée six fois sur un total d'environ 300 enfants de moins d'un an. Da Costa Ferreira, et plus récemment Hernani Monteiro ont publié quelques cas portugais.

La tache pigmentaire est localisée dans la région sacro-lombaire, soit au niveau de l'épine de la 5e vertèbre sacrée, soit à celui du coccyx, soit latéralement à droite ou à gauche de l'arête sacrée, soit, et c'est le siège de prédilection, dans le sillon interfessier. Plus rarement, on l'a remarquée sur la face postérieure du tronc, à l'épaule ou au cou ou sur la cuisse. Elle est ordinairement unique. Mais quelquefois on en trouve plusieurs sur un même sujet. Elle est ronde ou carrée ou ovale, mais dépasse rarement quelques centimètres. Sa couleur est bleu clair ou foncé ou verdâtre, ou ardoisée ou violette, parfois brune. Elle ne présente aucune pilosité particulière, reste ordinairement glabre, et ne forme pas une élevure au-dessus du niveau de la peau avoisinante.

II

LES DYSTRICHOSES

On a, de tout temps, observé avec curiosité les sujets présentant un développement exagéré du système pileux et on leur a attribué des qualités exceptionnelles de vigueur physique ou des propriétés génésiques rares. Aussi bien, beaucoup de divinités du paganisme étaient représentées avec ces attributs de force : Vulcain, tout couvert d'une épaisse toison, les silènes et les satyres munis d'une longue queue lombaire, les gorgones avec une chevelure

abondante, Pan avec une barbe de bouc ; Aphrodite elle-même, la déesse de la beauté, est quelquefois figurée avec une barbe, tandis que l'Hercule cypriote a le corps entièrement velu.

Notre regretté maître Le Double, avec son élève Fr. Houssay, ont consacré à l'étude de ces variations un curieux volume, *Les velus*, auquel nous empruntons la plupart des renseignements qui vont suivre.

L'atrichose est l'absence de poils. Les glabres sont des exceptions de par le monde. Il existait naguère, à Saumur, dans la rue Molière, une femme d'une singulière régularité de traits, qui était remarquable par l'absence sur le corps de tout élément pileux. L'alopécie localisée du crâne est plus fréquente ; on en a produit de nombreux exemples familiaux et héréditaires dans des races différentes ; elle coïncide parfois avec l'absence des dents. Nous donnons d'après Le Double et Houssay les portraits de Aidanill et de sa sœur Dewan appartenant à une famille atrichosique du Quensland (fig. 84 et 85). De même, l'atrichose sourcilière. L'absence des poils sexuels de la face, des aisselles et du pubis, dans l'un et l'autre sexe chez l'adulte, est un symptôme d'infantilisme dû à l'agénésie des glandes génitales.

L'hypertrichose, due à l'excès de développement du système pileux, est autrement répandue. Nous ne parlerons pas ici des poussées de poils généralisées ou localisées qui surviennent après une dermatose, ou à la suite d'affections aiguës, ou encore après un choc nerveux, car ce sont des phénomènes purement pathologiques.

Nous devons signaler cependant l'hirsutisme localisé ou généralisé qui se manifeste à tous les âges, à l'occasion de troubles de la glande surrénale.





Fig. 84 et 85. — Atrichose congénitale et familiale (Le Double et Houssay).

Apert, qui a été le premier à signaler ce symptôme, en a réuni de nombreux exemples très démonstratifs.

Il faut bien distinguer ces hypertrichoses morbides, d'avec celles que nous allons étudier maintenant et qui sont l'exagération d'un état régulier.

Il nous faut considérer d'abord les hypertrichoses locales, nous parlerons ensuite des hypertrichoses généralisées.

L'hypertrichose locale consiste soit dans le développement exagéré des poils là où il en existe normalement, tels qu'au crâne, au menton et au pubis, soit au contraire dans l'apparition de poils là où il n'en existe pas normalement, tels qu'au dos, aux oreilles, au nez.

Les longues chevelures. — Les longues chevelures font l'attrait de la beauté féminine.

En 1878, le professeur Wilson, de Londres, vit une jolie femme de 38 ans, dont les cheveux blonds d'or, qui permettaient de la recouvrir complètement comme d'un voile, mesuraient 2 mètres 24 et se terminaient en traînant sur le sol.

On prétend que Sainte Madeleine, dans le temps de sa pénitence, était couverte par sa seule chevelure, et c'est ainsi que certains artistes se sont plu à la représenter. Sainte Marie l'Egyptienne, dont une curieuse statue se trouve à Saint-Nicolas de Blois, était considérée comme la patronne de la confrérie des marchands drapiers, parce que la légende rapportait d'elle que ses longs cheveux, qui tombaient jusqu'à terre, lui formaient un véritable manteau pendant sa pénitence au désert. On connaît le miracle de Sainte Agnès qui, pour cacher sa nudité aux regards lubriques de ses gardiens, vit sa chevelure croître et la recouvrir entièrement.

Les longues chevelures sont plus rares chez l'homme. Le Double cite le cas d'un bonze d'un temple indien du Hammam, haut de 1 m. 27, qui possédait



Fig. 86. — Femme à longue chevelure avec hypertrichose thoracique (Le Double et Houssay).

une chevelure de 2 m. 40. Katharius Homar, de Wodic, en Autriche, avait, à 35 ans, des cheveux longs de 2 m. 53.

L'hagiographie rapporte le cas de Saint Onuphre, solitaire de la Thébaïde, originaire d'Abyssinie, lequel, dans sa retraite, n'avait d'autre vêtement que sa longue chevelure serrée autour des reins par une ceinture de feuillage.

Les longues barbes. — Ce peut être dans certaines castes aristocratiques ou dans des confréries reli-



Fig. 87. — Longue barbe tressée chez un Indien (Le Double et Houssay).

gieuses un usage de garder la barbe longue. Les monuments assyriens nous font connaître des membres d'une aristocratie militaire et les souverains

eux-mêmes se distinguer par le luxe de leurs chevelures et de leurs barbes. Des moines orientaux portent traditionnellement des barbes qu'ils ne coupent jamais et qui parfois descendent jusque sur l'abdomen. Mais, dans ces cas, la barbe laissée à elle-même



FIG. 88. — Longue barbe de Coulon (Le Double et Houssay).

ne prend cependant pas des dimensions exceptionnelles.

En réalité, le développement exagéré des poils du menton chez l'homme ne prend qu'assez rarement des proportions étonnantes La barbe de José

Ronchetti, d'Ormavassa, près de Novare, en Italie, avait une longueur de 1 m. 60 ; celle d'Alfred Naigeon, que nous vîmes en 1917 à Nancy, avait 1 m. 70. Ce sont cependant des tailles minimes si nous les comparons à la barbe du menuisier de Nonnemberg, sur le Rhin, qui atteignait 2 mètres, à celle d'Adam



Fig. 89. — Femme à barbe de Poitiers (Le Double et Houssay).

Kerpfer, qui mesurait 2 m. 86. Ce qui est vraiment exceptionnel, c'est le cas de Louis Coulon, de Vendenesse, qui a été spécialement étudié, à diverses reprises, par le Pr Le Double ; cet homme avait une barbe qui atteignait 3 m. 30, avec une moustache de 1 m. 50 d'envergure (figure 88).

Mais la barbe la plus longue est celle que portait Jules Dumont, lorsque je le vis parmi les phénomènes du cirque Barnum ; elle avait une longueur de 3 m. 65.

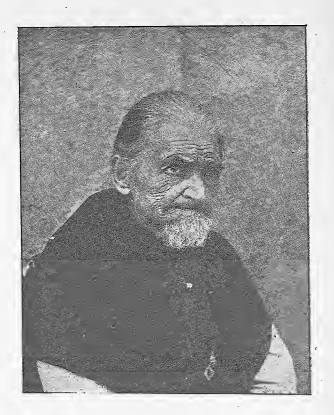


Fig. 90. — Barbe chez une vieille femme aliénée (Obs. de Pirès de Lima).

La barbe féminine a toujours intrigué, d'abord parce que le fait n'est pas naturel, mais surtout parce que, ainsi que Brantôme s'en est fait l'écho, les porteuses de ces attributs du sexe masculin

passent pour être très ardentes aux choses de l'amour. C'est là évidemment une calomnie pure, par ce que l'on sait de certaines femmes à barbe qui ont conservé la psychologie, les manières, les goûts et aussi la réserve et la pudeur de leur sexe.

Il faut distinguer les vraies femmes à barbe, de ce fait banal de physiologie féminine qui veut qu'après la ménopause, certains mentons féminins s'adornent de poils raides et espacés et qui parfois prennent allure de barbes véritables.

Tel paraît être le cas de cette vieille femme, aliénée, dont le P[r] Pirès de Lima a publié l'observation et qui a une physionomie si expressive (figure 90). Nous avons vu un fait tout semblable avec le D[r] Schoofs, à l'asile d'aliénés de Tours.

La vraie barbe féminine est celle qui commence à pousser en même temps qu'apparaissent les manifestations pubertaires. La « belle Algérienne » qui vit à Vouvray avait, en 1914, une barbe de 40 centimètres de long, d'un noir de jais, accompagnée d'une forte moustache. Son teint brun, ses traits accusés, son port altier, lui donnaient une allure masculine, mais elle vivait avec ses enfants. Sa sœur, qui demeurait dans un bourg voisin, avait aussi une belle barbe. C'est là un cas familial assez curieux, d'autant plus que les garçons, dans cette famille, ne présentaient pas un grand développement du système pileux.

Madame Taylor, de Londres, bien étudiée par Bérillon, avait une barbe qui descendait jusqu'à la taille. Annie Jones Elliot possédait une longue barbe soyeuse en même temps qu'une chevelure qui descendait jusqu'au talon.

On connaît la légende de Sainte Wildgeforthe, dont le culte est assez répandu en Bohême et dans le Nord

de la France, comme nous avons pu nous en assurer, à Béthune. Cette vierge, fille d'un roi de Portugal, était d'une rare beauté ; pour échapper aux entreprises du roi de Sicile, elle pria Dieu de l'enlaidir, et tout aussitôt son menton se couvrit de poils. Elle est représentée crucifiée, habillée de riches vêtements féminins et portant une longue barbe. Le Pr Pirès de Lima a consacré une étude importante à cette sainte dont la légende est si curieuse.

Les sourcils peuvent se développer en longueur, surtout du côté interne. Il existe, entre les deux sourcils, à la racine du nez, une région qu'on appelle glabelle précisément parce qu'elle est, à l'état nor-

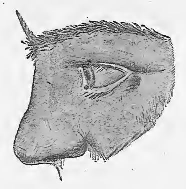


Fig. 91. — Jonction des sourcils (Le Double et Houssay).

mal, dépourvue de poils. C'est là un point important pour l'étude topographique du revêtement lanugineux de l'enfant parce qu'il s'y fait le départ entre les éléments à direction ascendante ou crâniale et ceux à direction descendante ou faciale.

Cette région glabre peut assez souvent, chez les individus bruns principalement, se couvrir de quelques poils durs et raides qui augmentent de nombre

après la quarantaine. Il peut s'y former, et cela dès la jeunesse, des touffes abondantes qui s'écartent en éventail en haut vers le front et les bosses frontales (fig. 91).

La présence de ces touffes fait que les deux sourcils se réunissent au-dessus du nez et forment un arc complet joignant les deux piliers frontaux externes. Philippe le Bel, parmi les souverains, Velpeau, parmi les savants, présentaient cette disposition que nous avons recherchée avec soin sur les sujets tourangeaux. Elle s'y rencontre chez les bruns, dans la proportion de 5 $\%_0$, plus souvent et de façon plus accusée chez les hommes que chez les femmes, et avec un caractère familial et héréditaire très marqué.

Cette variation serait de peu d'intérêt si ces temps derniers, M. Fournier n'avait voulu en faire un symptôme de syphilis héréditaire.

« Nous attachons personnellement, écrit-il, une grande valeur à un signe fréquent : la coalescence des sourcils. Toute épaisse touffe de poils entre les sourcils, constatée chez tous ceux que nous avons pu examiner depuis quatre ans, a fait l'objet d'une enquête qui nous amène aujourd'hui à considérer ce signe si fréquent, comme de première valeur (au point de vue de l'hérédo-syphilis). »

Nous ne saurions souscrire à cette conclusion contre laquelle s'élèvent les constatations que nous avons pu faire chez plusieurs centaines de paysans tourangeaux. Jamais nous n'avons trouvé chez les porteurs de poils glabellaires, à quelque âge qu'ils aient été examinés, de signes cliniques ou humoraux de syphilis héréditaire.

Il en est de cette variation purement anatomique comme de bien d'autres dont on a voulu faire des stigmates de dystrophie syphilitique : tels le tubercule de Carabelli, l'axyphoïdie, l'agénésie des incisives

latérales, etc. Aucune preuve démonstrative ne permet d'affirmer cette conception pathologique.

Aristote avait fait de la coalescence des sourcil. la caractéristique d'un homme grave et réservés

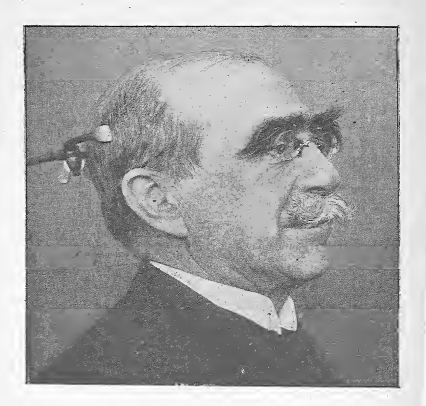


Fig. 92. — « Pierre aux deux moustaches ». Hypertrichose sourcilière (Obs. de Hernani Monteiro).

Lombroso, au contraire, avait vu dans les touffes glabellaires un signe de criminalité. Ce sont là imaginations de philosophes.

Qu'ils restent séparés ou qu'ils se rejoignent, les

poils des sourcils peuvent prendre un allongement excessif qui leur donne l'aspect en broussaille. Le Pr Hernani Monteiro a publié l'observation d'un homme de Porto, âgé de 61 ans, qui possède des sourcils extraordinairement développés et très épais, les poils étant plus abondants à la tête et au corps, plus rares à la queue. Quelques poils atteignent une longueur de 7 centimètres. Les deux sourcils sont séparés ; entre eux on remarque quelques rares poils glabellaires (fig. 92).

Chez cet homme, de même que chez Monseigneur L..., évêque de Blois, que nous avons bien connu et qui présentait lui aussi des broussailles sourcilières étonnantes, les sourcils sont restés noirs alors que les autres poils de la tête, cheveux, moustache et barbe sont devenus blancs.

Les *cils* sont implantés sur le bord de la paupière, suivant une seule rangée régulière. Ils peuvent, dans quelques cas peu fréquents, être disposés sur deux rangées : c'est le *distichiasis*, dont le Pr Jeanselme et Morax ont rapporté une observation. Parfois même, mais très rarement, on reconnaît trois rangées régulières de cils : c'est le *tritichiasis* dont nous avons, en 1910, avec le Dr Cosse, publié un fait dans la *Gazette médicale du Centre*. Il s'agissait d'un père et de trois enfants, donc exemple très net de transmission héréditaire.

Les cils peuvent aussi atteindre une longueur exceptionnelle. Nous voyons en ce moment un homme d'une quarantaine d'années dont les cils les plus internes atteignent une dimension de quatre centimètres, et un enfant de trois ans chez lequel ils dépassent trois centimètres.

Parmi les hypertrichoses localisées de la tête,

nous devons signaler celle du front, lequel, en avant des cheveux, porte parfois des touffes de poils ; celle de la région sous-orbitaire, étudiée par Bartels ; celle

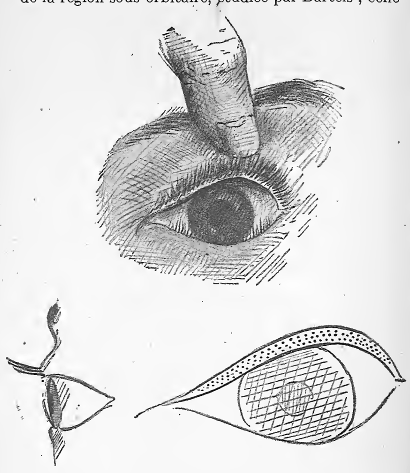


Fig. 93, 94 et 95. — Tritichiasis (Obs. de Cosse et Dubreuil-Chambardel).

du nez, dont les ailes et le dos sont, au dire de F. Regnault, susceptibles de présenter des poils plus ou moins longs.

Les vibrisses sont les poils qui se trouvent à l'entrée des narines ; elles peuvent s'échapper en faisceaux épais d'une longueur de plusieurs centimètres.

A l'oreille, on peut décrire trois hypertrichoses localisées : 1° celle du conduit auditif externe, dont les poils qui garnissent d'ordinaire l'entrée, peuvent devenir très longs, d'après Béagle, sortir du conduit et tomber en boucles sur l'épaule ; 2° celle du lobule du pavillon caractérisée par le grand développement des barbules hirciennes. Tommasi a décrit, en 1907, cette disposition qu'il a vue se transmettre dans une famille pendant plusieurs générations ; 3° celle qui est formée sur le bord supérieur de l'hélix, au niveau du tubercule de Darwin. Là, les courants du duvet, comme l'a montré Chiarugi, convergent vers cette partie du bord libre de l'hélix. Lorsque ce duvet se transforme, ce qui est rare, en poils, ceux-ci, ainsi que nous l'avons vu dans toute une famille, forment une touffe qui s'érige en haut et en arrière.

Les *hypertrichoses localisées* du tronc sont aussi très variées.

Le long de l'échine, dans la région inter-scapulaire, on peut voir parfois de longues touffes qui constituent de vraies crinières. Chez Bella Carter, examinée par Saltarino, en 1895, et chez une jeune fille, étudiée par Bertillon, cette crinière atteignait trente centimètres (figure 96).

De même, à la région lombo-sacrée, l'exagération des poils en longueur produit des queues touffues qui peuvent avoir jusqu'à vingt centimètres, cachant ainsi le pli interfessier.

Le Double et Houssay ont rapporté les observations de deux hommes dont l'un avait une longue crinière de la région supérieure thoracique, et dont

l'autre possédait une queue lombaire particulièrement développée (figures 97 et 98).

Ces poils spinaux ne sont pas toujours l'indice d'une spina bifida occulte, quoique dans cette dé-



Fig. 96.— Crinière dorsale chez une femme (Le Double et Houssay).

formation ils soient fréquemment hypertrophiés.

Les fesses et les cuisses peuvent souvent et précocement se couvrir d'une pelure très fournie. C'est l'hypertrichose en caleçon.

La région pectorale est fréquemment le siège d'une abondante hypertrichose chez l'homme, qui peut s'étendre à tout le thorax et déborder sur l'abdomen.

Les figures 100 et 101 donnent un exemple remarquable de cette velure scapulo-thoraco-abdominale chez un homme.

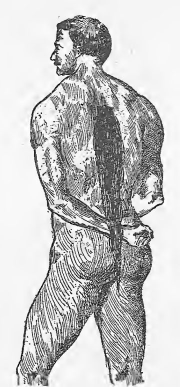


Fig. 97. — Crinière dorsale chez un homme (Le Double et Houssay).

Chez la femme, entre les seins se remarquent parfois de longs poils. Une pelure abdominale se voit aussi dans ce sexe : la femme cyclope de Poitiers avait, autour de l'ombilic, une épaisse toison.

L'exagération du système pileux de la zone génitale est très intéressante à connaître.

Chez l'homme, il s'agit surtout d'une extension de la zone velue. On trouve des poils dans les plis inguinaux, sur la région interne des cuisses, sur le



Fig. 98.— Hypertrichose lombaire chez un homme (Le Double et Houssay).

scrotum, sur le fourreau de la verge et parfois jusque sur le prépuce.

Chez la femme, il s'agit au contraire d'une exagération de longueur des poils génitaux. Le Double et Houssay ont figuré des exemples très curieux de cette

variation et Bartels parle d'une Danoise dont les poils du pubis avaient acquis une telle longueur qu'elle en faisait une tresse dont l'extrémité remon-



Fig. 99. — Hypertrichose lombo-sacrée chez une femme (Le Double et Houssay).

tant par le pli fessier atteignait les vertèbres lombaires.

Les poils pubiens constituent un caractère sexuel

secondaire d'une constance absolue. Ils n'apparaissent pas dans les cas d'agénésie glandulaire ; ils se montrent de façon précoce ou tardive lorsque les phénomènes pubertaires sont avancés ou retardés. C'est ainsi que nous avons vu un garçon vendéen de 27 mois ayant un développement précoce du pénis et



Fig. 100. — Hypertrichose thoracique.

des testicules et une abondante toison pubienne. De même, une fillette de 30 mois déjà menstruée avait le pubis velu. D'autre part, nous avons constaté, chez un adolescent de 19 ans, le début de la croissance des poils génitaux.

Hypertrichose généralisée. — C'est une variation

moins fréquente que les hypertrichoses locales. Dès l'antiquité, au moyen âge et maintenant encore, les velus furent considérés comme des sujets extraordinaires et pour expliquer leur venue en ce monde, on a cru voir un châtiment des dieux, ou le fruit d'un commerce infâme d'une femme avec un animal, ou



Fig. 101.— Hypertrichose thoracique (Le Double et Houssay).

encore le résultat d'un envoûtement ou de procédés de sorcellerie. Les héraldistes ont représenté « le Sauvage », qui sert de soutien aux écussons, sous l'apparence d'hommes poileux, et on en peut voir des exemples sculptés aux châteaux de Chaumont et de

Saumur, ou encore à Tours, sur la maison dite de Tristan.

Colombus, Aldrovande, Conrad Lycosthène, Ambroise Paré, ont parlé de familles et de peuplades dont tous les membres étaient velus.

Mais les observations les plus curieuses d'hypertrichose généralisée sont celles de Pittard, de Jaslow et de Vulkov. Le premier a publié le cas de Rham-a-Sama, le second, celui de Krao, jeune laotienne, le dernier, celui du « garçon lion », qui étaient des sujets complètement poilus, sauf à la paume des mains et à la plante des pieds.

Le cas de la femme siamoise représenté dans le livre de Le Double et Houssay est un bel exemple de cette hypertrichose générale qui paraît assez fréquente dans le pays de la péninsule Birmane (fig. 102).

Au cirque Barnum, nous avons vu l'homme-chien, Jojo.

Cette hypertrichose totale est souvent familiale. Au XVIe siècle vécut la famille d'Ambras, dont le père, un fils et deux filles avaient le corps entièrement recouvert de longs poils.

Crawford, en 1829, vit la famille birmane de Schwe-Maon, dont le père, la fille et les deux petits-fils étaient complètement velus.

Julia Pastrana, femme velue, qui fit le tour d'Europe, mit au monde, en 1860, un fils qui, dès sa naissance, était couvert d'une pelure abondante. Il faut remarquer que l'hypertrichose totale est congénitale. Il en fut de même dans le cas de Jeptichef et de son fils Fédor, « les hommes-chiens » étudiés par Le Double.

Les Aïnos, qui vivent en Asie, seraient un peuple de velus.

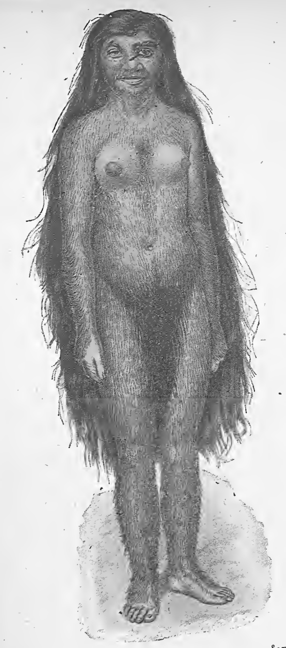


Fig. 102. — Hypertrichose généralisée chez une femme siamoise (Le Double et Houssay).

Pour comprendre les variations hypertrichosiques, il faut se rappeler qu'à la naissance, le corps entier est recouvert d'un fin duvet nommé *lanugo*, sauf à la plante du pied, à la paume de la main, à la face dorsale des phalangettes des doigts et des orteils, aux petites lèvres chez la femme et à la face interne du prépuce et sur le gland chez l'homme. Ce duvet persiste toute la vie, mais sur certains points, nombre

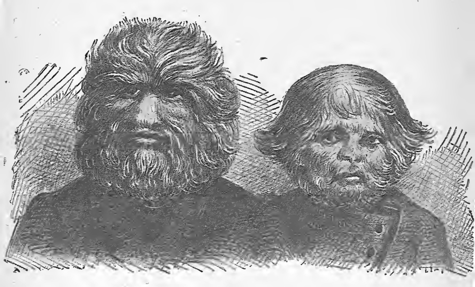


Fig.103.— Adrien Jeptichef et son fils Fédor (Le Double et Houssay).

d'éléments passent de l'état embryonnaire à l'état adulte. Cette transformation se fait à trois périodes de la vie : à la naissance, à la puberté, puis au moment de la ménopause chez la femme.

Comme le dit Sappey, le nombre total des poils qui végètent à la surface du corps est à peu près le même aux différents âges dans les deux sexes, chez tous les individus et probablement aussi dans toutes

les races humaines ; est variable seulement le nombre de ceux qui passent de l'état embryonnaire à l'état de développement parfait.

L'hypertrichose n'est donc, en somme, qu'une évolution à l'état adulte, d'un plus grand nombre de poils de duvet.

Les *variations chromiques* des poils sont intéressantes.

Il n'est pas rare de constater, chez nombre de personnes, des différences de couleur entre les poils des différentes parties du corps. Il y a alors une dégradation de nuance, depuis les cheveux jusqu'aux poils pubiens. On voit parfois des individus ayant des cheveux châtains et bruns et des moustaches blondes. Holbé a noté ce fait en Orient et cite un Annamite qui avait les cheveux châtains et la moustache tout à fait blonde. Sur un jeune homme très brun, je constate des poils pubiens et axillaires roux.

Certains sujets, dans leur chevelure, ont des mèches plus pâles ou plus foncées. Varigny, dans son voyage aux Iles Sandwich, parle d'une chefesse de Makapun qui avait une chevelure noire nattée avec beaucoup d'art, mais dans laquelle ressortait, par un singulier contraste, une énorme tresse d'un blond vif. Cette femme assura que dans sa famille et dans quelques autres, cette variation se transmettait de mère en fille.

A partir d'un certain âge, qui varie d'ailleurs pour chaque individu, les poils perdent leur pigment et deviennent blancs. Mais tous les poils du corps ne blanchissent pas en même temps. La barbe peut rester pigmentée avec des cheveux blancs. Les sourcils se décolorent souvent de façon très tardive. Les poils génitaux blanchissent généralement longtemps après ceux de la face.

A côté de cette décoloration sénile, il faut retenir les faits de *canitie* congénitale. Il s'agit de poils sans pigment, dès le moment de leur apparition. Cette canitie est totale ou localisée. On connaît des familles chez lesquelles se transmet par hérédité la particularité d'une mèche blanche au milieu de cheveux blonds ou bruns. Les Rohan avaient tous cette marque familiale que nous avons vue aussi chez plusieurs familles tourangelles. Cette canitie partielle d'une seule touffe de poils peut exister à la barbe et aux moustaches ; nous l'avons vu aussi aux toisons génitales.

Au point de vue de leur forme et de leur mode d'enroulement, les cheveux peuvent présenter plusieurs variétés. Les cheveux lisses sont rectilignes dans toute leur longueur ; les cheveux ondulés décrivent de longues courbes ou des tours de spire incomplets ; les cheveux frisés forment, dans toute leur étendue, des anneaux complets ; les cheveux bouclés forment des anneaux larges mais incomplets ; les cheveux laineux et crépus forment de petits anneaux qui s'entortillent les uns avec les autres de façon à donner naissance à de petites touffes qui rappellent l'aspect de la laine. Ces cheveux laineux peuvent présenter des variations en grains de poivre, en vadrouille, etc.

Chaque race a une forme de cheveux qui lui est propre. Mais où les variations deviennent intéressantes, c'est lorsqu'on voit apparaître, chez certains sujets d'une race quelconque, des cheveux ayant une forme appartenant à une autre race.

La race européenne, par exemple, a des cheveux ondulés. Or on peut rencontrer des enfants avec une chevelure en vadrouille ou crépue, et cette disposition se transmet dans certaines familles. Il serait impru-

dent d'expliquer de tels faits, uniquement par la raison d'un métissage plus ou moins lointain.

Les cheveux fins, ondés, bouclés, frisés même ne sont pas absolument rares au Japon, en Chine et au pays d'Annam, alors que les Jaunes du rameau mongolique passent pour avoir des cheveux gros, longs, droits et raides.

III

LES PHANÈRES

Les variations des *ongles* sont assez rares. Chamaillard a étudié l'*Anonychie*, c'est-à-dire l'absence de ces phanères à un seul doigt ou à tous les doigts. Ces doigts sans ongle sont légèrement élargis, leur extrémité est renflée en baguette de tambour ; leur physiologie n'est pas modifiée et les individus ainsi privés se servent de leurs mains avec aisance et adresse. Most a vu cette disposition se transmettre dans une famille pendant trois générations. C'est là le résultat d'un trouble dans la formation des ongles survenant vers le 3e ou 4e mois de la vie embryonnaire.

Dubreuilh et Jabard ont, en 1920, signalé l'hérédité d'ongles bombés et creux en dedans.

L'*Onychogryphose* est une augmentation de l'ongle en épaisseur avec accroissement démesuré ; ses bords se rapprochent, sa largeur est diminuée, la face inférieure est creusée en gouttière, la face supérieure convexe est striée transversalement. Balzer a bien étudié ces hypertrophies onguéales, dont Pirès de Lima vient de publier un bien curieux exemple. Il s'agit d'une vieille femme qui, à tous ses orteils, avait des ongles exagérément longs, déviés en valgus, aux hallux, en varus aux autres orteils et atteignant

respectivement les longueurs suivantes : 25, 35, 50, 20 et 10 millimètres au pied droit, et 40, 10, 35, 40 et 8 millimètres au pied gauche.

Les Jaunes ont des ongles plus ou moins épais et durs. Chez certains peuples et en particulier en Chine et en Annam, l'habitude était de porter ces ongles très longs à la main gauche. Ceux-ci pouvaient atteindre une longueur de dix et même de vingt centimètres, tantôt rectilignes, tantôt enroulés en spirale. Holbé constate que cet usage tend à disparaître de plus en plus, « cette habitude tyrannique, fille de la vanité, qui limitait considérablement l'usage d'une main n'était et ne pouvait du reste être suivie que par les gens de qualité possédant un nombreux personnel domestique ».

Les Cornes. — La présence de productions cornées sur le tégument cutané a été connue très anciennement. Les faunes et le dieu Pan étaient représentés avec des cornes frontales. Michel-Ange a donné des cornes à son Moïse pour symboliser la sagesse et la force.

Ces excroissances peuvent être congénitales, mais on les trouve de préférence sur des sujets déjà âgés, aux points où le tégument est soumis à des irritations continuelles. Dans la moitié des cas elles sont situées à la tête ; dans un tiers des cas, aux membres ; quelquefois, au tronc ; exceptionnellement au voisinage des organes génitaux, grandes lèvres et pénis.

Leur forme est ordinairement conique ; tantôt droite, tantôt spiralée. Quelquefois elles se bifurquent.

Il peut n'exister qu'une corne sur le corps ; mais il est des cas où il y en avait plusieurs ; elles peuvent alors être symétriquement placées au front, aux cuisses, aux jambes.

Kaposi, d'après Branca, a montré qu'elles étaient constituées par un axe de papilles hypertrophiées, à vaisseaux dilatés, autour duquel est une enveloppe constituée par un épiderme stratifié malpighien.

Au XVIIIe siècle, la famille Lambert fournit plusieurs générations « d'hommes porc-épic », avec productions cornées disséminées sur tout le corps. Il



FIG. 104. — Corne cutanée (Obs. de Amancio Leâo).

existait, en 1904, dans le service des vieillards de l'Hospice général de Tours, une femme dont le front s'ornait de deux cornes spiralées symétriquement placées, l'une de 30, l'autre de 37 millimètres.

Amancio Ferreira Leâo de Moura, dans sa thèse de Porto, a relaté plusieurs cas portugais de cornes digitales, nasales, préputiales, et spécialement celui d'une corne frontale en début de spirale, dont la face

convexe avait un développement de 131 millimètres, avec une largeur de 33 millimètres et un poids de 29 grammes (fig. 104).

L'Ichtyose est, suivant Gaucher, une difformité cutanée, congénitale, caractérisée par un trouble de kératinisation de l'épiderme qui produit une desquamation incessante et donne aux téguments l'aspect de la peau des poissons.

Assez discrète à la naissance, elle devient apparente et s'aggrave dès les premiers mois. Elle constitue une dystrophie essentiellement héréditaire.

La peau des ichtyosiques est sèche ; elle est couverte de lamelles épidermiques desquamées, adhérentes par un point limité de leurs bords ou par toute l'étendue de leur face profonde ; quelquefois ces lamelles paraissent imbriquées. L'épiderme est comme craquelé.

On distingue avec Gaucher diverses variétés. L'ichtyose nacrée, la plus commune, est caractérisée par des écailles assez minces, nacrées, brillantes, tantôt blanches (ichtyosis alba), tantôt grises sales ou brunes (ichtyosis nigricans). L'ichtyose cornée présente des squames à saillies pleines, coniques, dures et assez volumineuses. Dans l'ichtyose hystrique on a des saillies plus volumineuses encore, de véritables épines, qu'on a comparées à celles du porc-épic ; la peau est dure et épaisse.

CONCLUSIONS

L'étude des variations morphologiques comporte encore bien des inconnues, et tous les problèmes qu'elles soulèvent sont loin d'avoir reçu une solution.

Il est cependant quelques constatations qu'il est permis de faire et qui serviront de conclusions à ce travail.

Les variations sont presque toutes *héréditaires*. Nous en avons donné de nombreux exemples et cité des familles d'ectromèles, d'ectrodactyles, d'hyperdactyles, de polymastes, d'hypertrichosiques, etc. Cette hérédité se présente sous des formes diverses, tantôt continue, tantôt discontinue, tantôt limitée à un sexe.

Chaque variation se présente avec une *amplitude* plus ou moins grande. Entre un hymen double et un utérus didelphe, il n'y a qu'une question de degrés d'un même processus embryologique ; l'agénésie de la phalangine et l'ectromélie sont les degrés extrêmes d'une même variation, les variations de la taille ont toute l'amplitude qui va du nain au géant.

Dans une même famille, la même variation peut se présenter suivant les sujets à un degré différent

d'amplitude, sans qu'on puisse dire si cette variation s'accentue ou décroît d'une génération à l'autre.

Tous les animaux présentent des variations de même nature et de mêmes types que l'homme. Les facteurs produisant les variations sont donc les mêmes chez tous les êtres vivants.

Certaines variations comme celles de la duplicité du canal génital de la femme, l'ectopie du testicule, sont évidemment dues à la conservation, chez l'adulte, d'un état passager de la vie fœtale.

D'autres, comme les becs-de-lièvre, les fissures génitales, les luxations de la hanche, sont causées par un trouble de la période embryonnaire, ayant empêché ou retardé la fusion des parties constituantes d'un organe.

Quelques-unes, comme la polythélie et la polymastie, sont déterminées par la persistance de parties qui, habituellement, disparaissent au cours du développement.

Plusieurs comme la polydactylie, la gémination dentaire, sont la conséquence de la division d'un élément simple.

A l'opposé, l'agénésie mammaire, les hémimélies longitudinales, l'agénésie dentaire, l'atrichose, l'albinisme sont produites par l'absence d'une ébauche somatique, d'un point d'ossification ou d'un élément histologique comme le pigment.

Les atteintes pathologiques du fœtus et de l'enfant peuvent causer des variations somatiques. Les érosions dentaires sont l'indice d'une maladie du fœtus ; les malformations du crâne sont dues à un trouble d'union suturale dans le jeune âge.

Les troubles des glandes endocrines, thymus, hypophyse, épiphyse, testicule, ovaire,surrénale influent considérablement sur la croissance et provoquent des variations de stature et morphologiques très diverses.

Enfin il est des variations physiologiques qui sont en rapport avec l'âge, telles la pousse des poils après la ménopause, la formation des plis de la langue, etc.

Comme on le voit, les facteurs produisant les variations sont très nombreux et très différents. Le rôle du médecin consistera surtout à apprécier la valeur clinique de chaque disposition.

TABLE DES MATIÈRES

Chapitre II. — Les variations du tronc.

Chapitre III. — Les variations de la tête.

CHAPITRE IV. — Les variations des mains et des pieds.

CHAPITRE V. — Le démantèlement des membres.

CHAPITRE VI. — Les variations génitales.

Chapitre VII. — **Les variations du tégument.**

